

UNIVERSITE d'AMIENS

N° 2

Unité d'Enseignements et de Recherches de Médecine

LES TUMEURS BENIGNES INTRA - MYOCARDIQUES

A propos d'un cas de fibrome intramyocardique

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement

le 17 FÉVRIER 1975

par

Gérard - Dominique DAUBY

Président de Jury	:	M. le Professeur Bernasconi
Juges	:	M. le Professeur LESBRE
	:	M. le Professeur SMADJA
	:	M. le Professeur MILHAUD

UNIVERSITE d'AMIENS

Unité d'Enseignements et de Recherches de Médecine

LES TUMEURS BENIGNES INTRA - MYOCARDIQUES

A propos d'un cas de fibrome intramyocardique

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement

le 17 FÉVRIER 1975

par

Gérard - Dominique DAUBY

Président de Jury	:	M. le Professeur Bernasconi
Juges	:	M. le Professeur LESBRE
	:	M. le Professeur SMADJA
	:	M. le Professeur MILHAUD



A Monsieur le Doyen P. BERNASCONI,

Professeur titulaire de la chaire de
pathologie interne

Croix de guerre

Chevalier des palmes académiques.

A Monsieur le Docteur SELLIER

Chef de clinique du Professeur MAURICE
Hôpital BROUSSAIS pour sa
collaboration spontanée et dévouée dans
le travail de cette thèse.

A Monsieur le Professeur LESBRE,

Professeur Agrégé de Médecine Générale
Médecin des Hôpitaux

Pendant nos études,
nous avons apprécié vos connaissances et la clarté de vos cours.

Vous m'avez permis
la rédaction de cette thèse avec une précieuse collaboration malgré
vos multiples tâches.

A Monsieur le Professeur SMADJA

Qu'il trouve ici l'expression de ma
Reconnaissance pour son aide dans la
rédaction de l'anatomie pathologique
de cette thèse.

A Monsieur le Professeur MILHAUD,

Nous vous remercions vivement pour
L'honneur et le plaisir que vous nous
Faites en acceptant d'être de nos juges.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545912_0018

A nos maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur LORRIAUX,
Monsieur le Professeur HARICHAUX,
Mademoiselle le Professeur ORFILA,
Monsieur le Professeur PERDU,
Monsieur le Docteur DENOËUX,
Monsieur le Docteur HALIE,
Monsieur le Docteur BOINET,
Monsieur le Docteur MAZOUN,
Monsieur le Docteur MARGAT.

Et aussi à

Monsieur le Professeur LAUDE

en souvenir du laboratoire d'Anatomie _

A la mémoire de mon grand-père paternel
Lucien DAUBY
Officier de l'Instruction Publique

A ma grand-mère
Juliette DAUBY

A la mémoire de mon grand-père maternel
Georges BERGEY
Officier du Mérite Agricole

A ma grand-mère
Marguerite BERGEY

et à tous mes amis -

A mes parents et à mon frère,

En témoignage de ma profonde
Affection et de ma reconnaissance

A mes beaux-parents,

Mr et Mme TAURINYA

A mon épouse,

Qui m'a aidé sur tous les plans
Pendant mes années d'études - Qu'elle
Trouve ici toute ma reconnaissance

A Mon oncle, le Docteur DELCAMBRE

et à ma tante,

Qu'ils trouvent ici
L'expression de ma reconnaissance

A mon Cousin et à ma Cousine,

Mr et Mme DELCAMBRE,

Qui m'ont permis
Le tirage de cette thèse

Et à toute ma famille,

SOMMAIRE

:-:-:-:-

Chapitre I : Introduction page 1

Chapitre II : Observation..... page 5

Chapitre III : Commentaires et revue de la
littérature..... page 21

1°) fréquence des tumeurs bénignes du coeur Page 21
2°) anatomie pathologique Page 23
3°) histogénèse des fibromes intra-
myocardiques Page 27
4°) tableaux récapitulatifs de 71
fibromes Page 29
5°) facteurs étiologiques des tumeurs
intramyocardiques Page 43
6°) clinique Page 44
7°) paraclinique Page 47
8°) diagnostic différentiel Page 48

Chapitre IV : Traitement..... Page 66

-:-:-:-:-

I - INTRODUCTION

INTRODUCTION

--:--:--

I - DEFINITION

Le fibrome cardiaque est une tumeur primitive bénigne par sa nature histologique, d'origine conjonctive, faite de tissus fibreux, mais potentiellement mortelle par sa situation intramurale.

Le développement de ces tumeurs se fait essentiellement dans les parois ventriculaires, où elles font protusion à l'intérieur et à l'extérieur des cavités.

II - HISTORIQUE

C'est COLOMBO en 1559 (Réf. 10) qui présente la première observation de tumeur du coeur, lors de l'autopsie du Cardinal CAMBARA. Il ne s'agissait alors que d'un fait divers.

ALBERS en 1833 (Réf. 0) qui ouvrit le problème des tumeurs cardiaques.

" Les chondroïdes du coeur sont très rares. Ces proliférations fibreuses forment des tumeurs rondes, brillantes, de couleur blanchâtre, de dureté variable, d'aspect fascicule, croissant à la coupe, bien délimitées, mais non encapsulées".

Staffan EDLUND et Kaj HOLNDAHL plus récemment en 1957 (Réf. 8) qui furent les premiers à tenter d'extirper une tumeur cardiaque de type fibromateux. Ces deux chirurgiens lors de

l'intervention s'étaient heurtées au même problème que l'observation que nous allons décrire.

En effet, la tumeur était mal limitée, se situant au niveau de la paroi inférieure du ventricule gauche, s'étendant jusqu'au sinus coronaire et déplaçait la branche inter-ventriculaire antérieure.

Depuis, BICKFORD (Réf. 5), en 1956, rapporte deux tentatives d'exérèse de tumeur cardiaque, dont l'une d'elle semble présenter les caractéristiques d'un fibrome intra-mural.

Nous verrons dans le chapitre commentaire les circonstances de découverte de 69 cas de fibromes recensés depuis ALBERS.

III - GENERALITES

1°) fréquence des tumeurs intra-cardiaques

2°) Fréquence des fibromes parmi ces tumeurs.

1°) SCOTT et GARVIN sur 1100 autopsies ne dénombrent aucune tumeur primitive (Réf. 25)

SRAUS et MERLISS en 1945 relèvent 8 cas de tumeur primitive sur 480 (Réf. 26 bis), 231 autopsies pratiquées aux U. S. A. entre 1938 et 1942, soit un rapport de 0,0017 % (17 tumeurs sur un million d'autopsies Réf. 26)

2°) les fibromes parmi ces tumeurs cardiaques représentent selon PRICHARD en 1951 7 pour cent (Réf. 23)

La place de ces fibromes au sein du myocarde pose directement le problème du pronostic vital pour le malade porteur d'une telle anomalie.

Le malade court deux grands risques :

- troubles du rythme,
- mort subite.

Ces tumeurs longtemps méconnues étaient seulement découvertes lors d'autopsies systématiques, à la suite de troubles cardiaques. C'est essentiellement l'apparition des techniques nouvelles d'investigation telles l'angiographie, l'apparition de la circulation extra-corporelle qui ont permis le diagnostic, mais aussi l'exérèse chirurgicale de ces tumeurs.

On les retrouve particulièrement chez l'enfant au niveau du ventricule gauche, de la paroi antérieure et latérale, puis du septum inter-ventriculaire, mais beaucoup plus rarement du ventricule droit.

Le problème essentiel reste celui de la thérapeutique. L'exérèse se heurte au problème de dissection locale de la tumeur en ne perdant pas de vue la conservation de l'intégrité anatomique cardiaque.

Sur le plan général, on ne peut exclure un risque de récurrence comme dans les fibromatoses qui n'est pas négligeable.

IV - PLAN DE THESE

Nous envisagerons successivement, à propos de notre observation :

- la fréquence de ces tumeurs,

- le point de vue anatomo-pathologique,
- leur histogénèse,
- recensement de 68 cas de tumeurs intra-myocardiques,
- & leur étiologie,
- le diagnostic clinique,
- les examens paracliniques,
- le diagnostic différentiel.

Enfin, nous évoquerons les possibilités thérapeutiques actuellement proposées.

II - OBSERVATION

OBSERVATION

-:~::~:-

Sylvie, 14 ans....

ANTECEDENTS

1 - personnels

a) médicaux :

On ne retrouve que des ~~maladies~~ éruptives de l'enfance :
rougeole, varicelle.

Le développement psycho-moteur s'est effectué normalement
et l'on ne retrouve pas de problème cardiologique jusqu'à la pre-
mière hospitalisation.

b) chirurgicaux :

Ablation des végétations.

2 - familiaux

Pas d'antécédents cardiologiques, ni de mort subite dans
la famille.

I - Première hospitalisation-25 mai 1972

Sylvie est adressée au C. H. U. d'AMIENS pour accès de
tachycardie à 200/mn associée à un épisode de troubles digestifs
(vomissements, douleur abdominale) qui avaient fait évoquer un

syndrome appendiculaire.

Cette tachycardie est mal supportée à l'entrée et persistent des troubles digestifs du type vomissements brutaux ainsi que des troubles respiratoires (polypnée, sueurs) évoluant depuis le début de la matinée.

A l'examen : la malade est couverte de sueurs, le teint est pale, polypnéique.

L'auscultation met en évidence une tachycardie réglée à 200 / mn ainsi que l'existence d'un souffle systolique avec galop bien perçu au niveau du 4^{ème} espace inter-costal gauche. On perçoit par ailleurs des râles de stase aux deux bases pulmonaires.

La tension artérielle est à 14 pour la maxima - 9 pour la minima
La température est à 38.°.

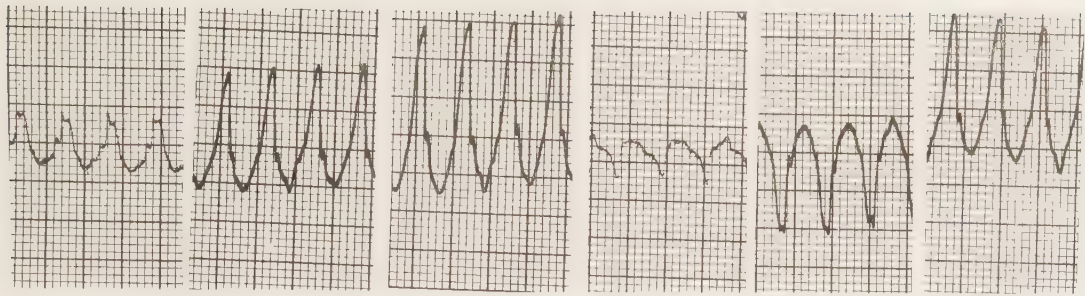
Le reste de l'examen clinique met en évidence :

- un gros foie douloureux,
- un reflux hépato-jugulaire,
- pas d'oedèmes périphériques.

L'E. C. G. pratiqué en crise (E. c. G. N° I ci-contre) montre une tachycardie régulière à 220/mn, à complexes ventriculaires élargis à 10/100^{ème}, axe de QRS à 130° - aspect de retard droit, franc, en précordiales (VF et V2), les ondes P sont ennettes à un rythme de 78 / mn, totalement dissociées du rythme ventriculaire. L'oesophagienne confirme cette dissociation.

En conclusion :

Tachycardie ventriculaire à foyer haut située dans le ventricule gauche ou tachycardie jonctionnelle avec bloc droit fonctionnel et bloc retrograde.



D₁

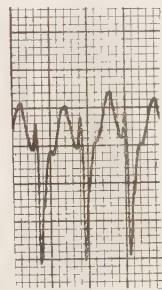
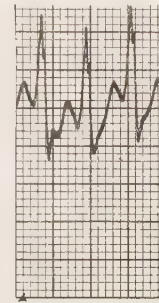
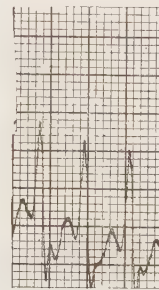
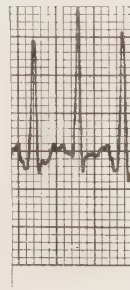
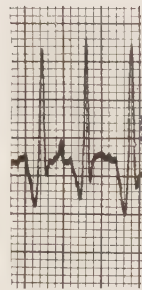
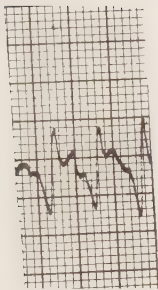
D₂

D₃

VR

VL

VF



V₁

V₂

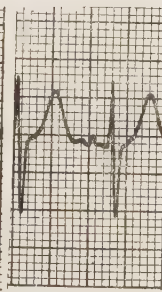
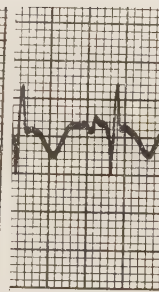
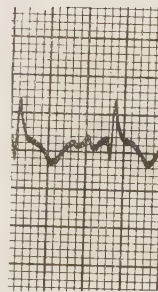
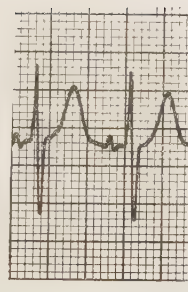
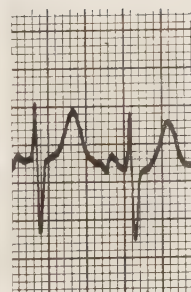
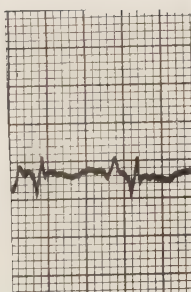
V₃

V₄

V₅

V₆

E.C.G. N° 1 Déroulement 25/cm



D₁

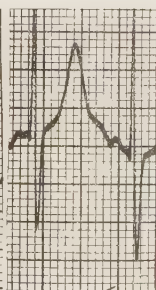
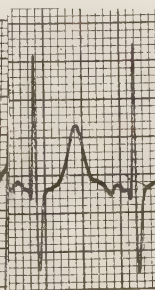
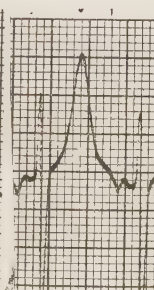
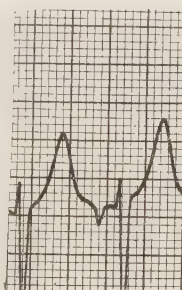
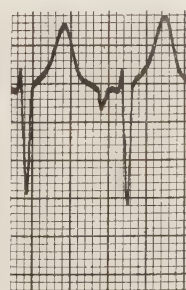
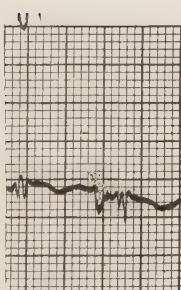
D₂

D₃

VR

VL

VF



V₁

V₂

V₃

V₄

V₅

V₆

E.C.G. II (après choc)

Un choc électrique est alors pratiqué dans le service (250 joules) qui ramène le rythme à 110 par minute.

L'E. C. G. N° II (ci-contre) pratiqué après choc montre un rythme sinusal régulier et rapide à 110 par minute, l'axe de PR est à $+ 90^\circ$, PR est à 14/100 ème.

L'axe de QRS est perpendiculaire au plan frontal.

La largeur de QRS est égale à 8/100 ème. Il existe une onde Q profonde (7 millimètres) mais fine (2 /100 ème de seconde en VL).

Onde TVL inversée et symétrique de 3 mm de profonde.

Dans les dérivations précordiales, on ne note rien de particulier, si ce n'est une onde SV6 de 9 millimètres.

Sur le plan clinique, persistent des signes d'insuffisance ventriculaire droite :

- gros foie douloureux,
- reflux hépatojugulaire.

Le traitement digitalo-diurétique entrepris :

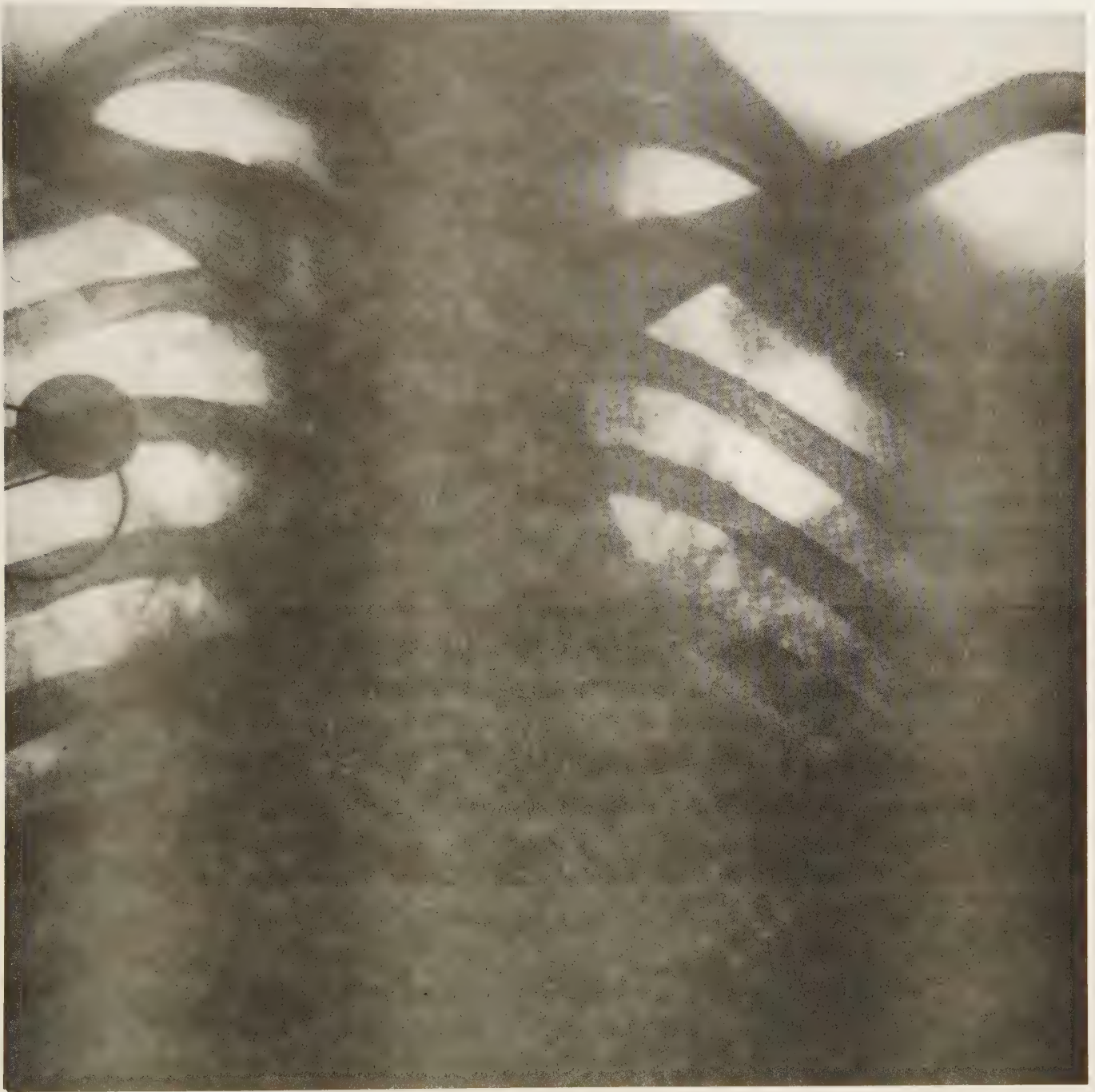
- LASTILIX 1 comprimé, un jour sur deux,
- OUABAIN 1/3 ampoule, trois fois par jour.

permet une régression nette des signes d'insuffisance cardiaque ainsi que du volume du coeur sur les différents clichés de thorax. (Réf. clichés I et II)

On note une saillie de l'arc moyen de face. Les poumons sont clairs, pas de surcharge hilare, et une petite aorte.



CLICHÉ N° 1



CLICHÉ N° 2

Compte tenu des signes d'insuffisance cardiaque, et de l'âge, on évoque :

- une poussée de rhumatisme articulaire aigu.
- une myocardite.

Le 16 mai 1974

Quelques jours après le choc, le bilan s'établit comme suit :

- le pouls est à 72 / mn,
- la température à 37,4 °
- la ~~lat~~ension artérielle à 10/5.

A l'auscultation, le souffle systolique et le galop ont diminués en intensité. On le retrouve au foyer pulmonaire, de temps proto-et-méso-systolique, de valeur 2/6, avec un maximum en inspiration forcée suivi d'un dédoublement de B 2 permanent. Pas de B 4, ni au foyer tricuspideen, ni à la pointe. Le souffle n'irradie pas vers les vaisseaux du cou.

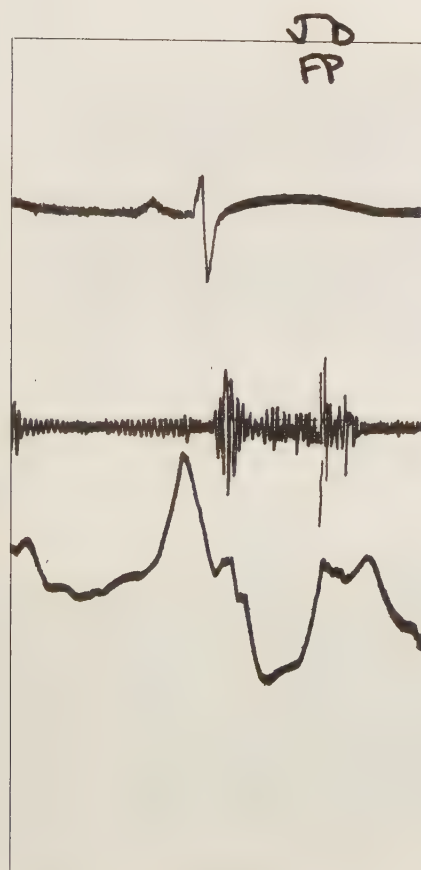
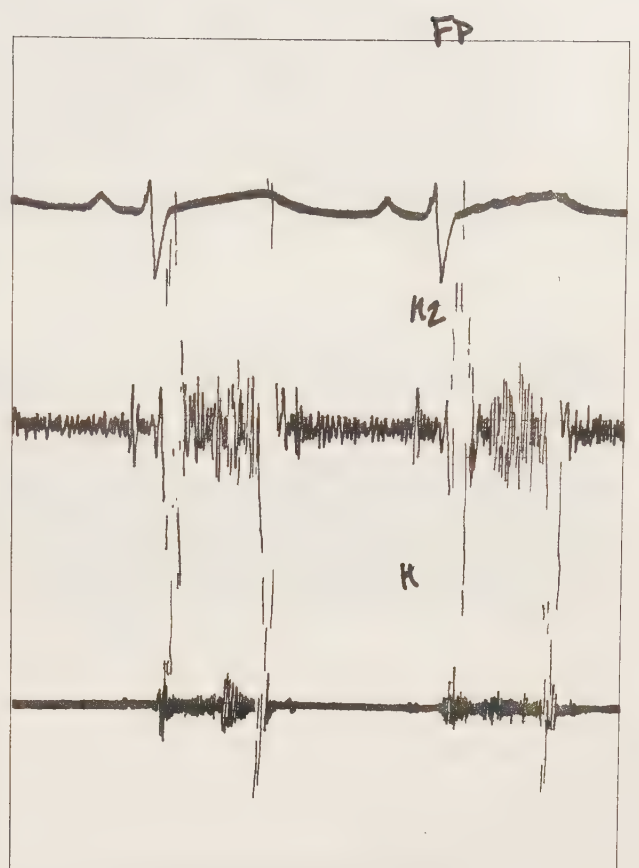
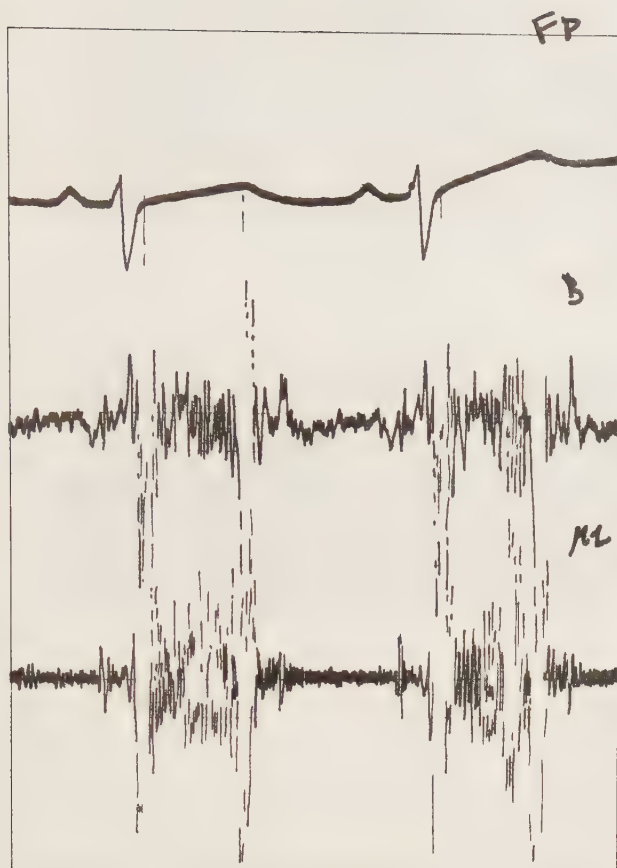
Le phonocardiogramme (ci-contre)

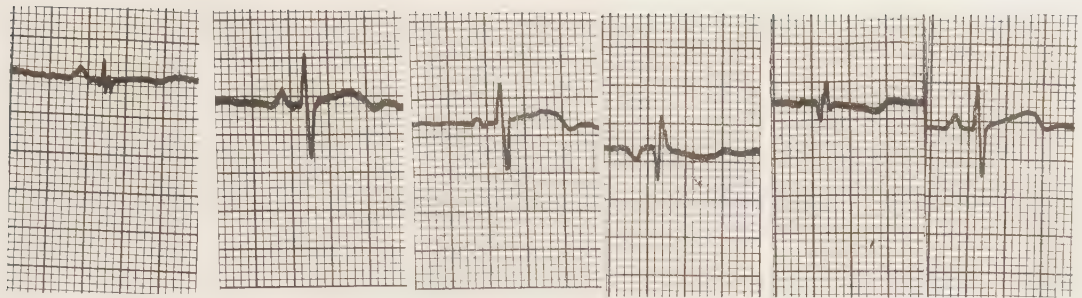
montre un souffle systolique losangique, de type éjectionnel, augmentant au nitrite d'Amyle.

DB2 est à 7/100 ème de seconde sensiblement fixe.

Le jugulogramme est normal.

L'E. C. G. (Réf. E. C. G. N° III) montre un tracé comparable au précédent (Réf. E. C. G. N° II) mais sont apparues :





D₁

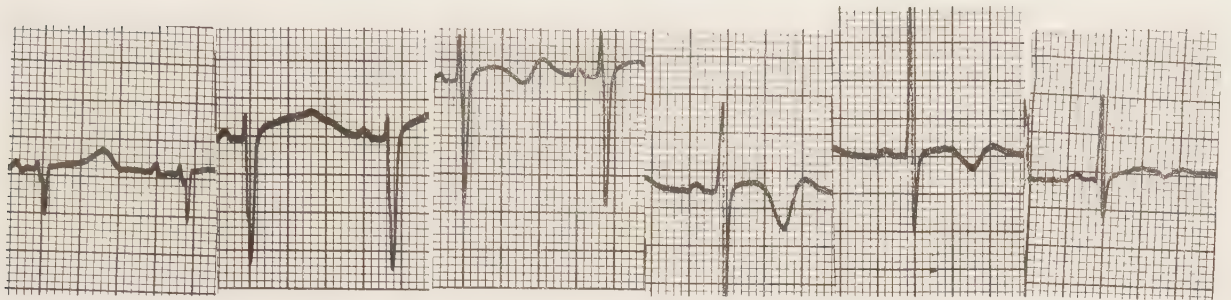
D₂

D₃

VL

VR

VF



V₁

V₂

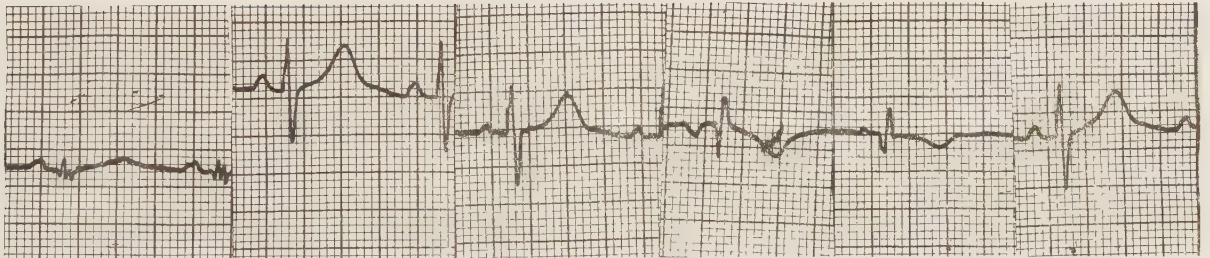
V₃

V₄

V₅

V₆

E.C.G. III



D₁

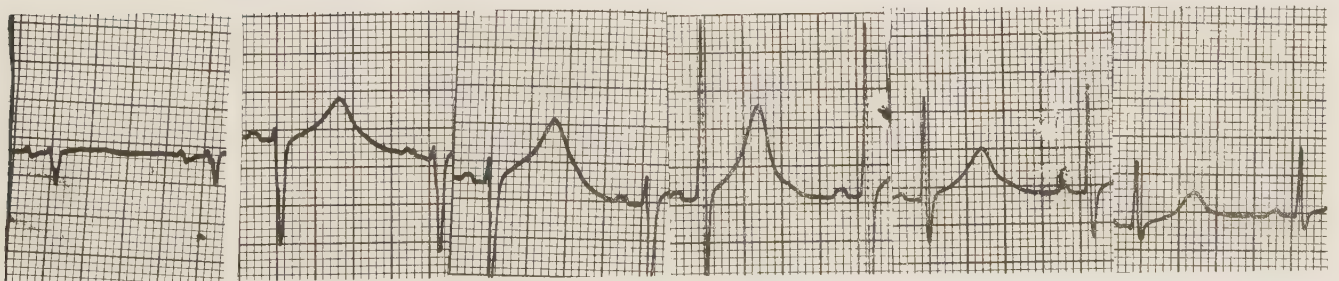
D₂

D₃

VR

VL

VF



V₁

V₂

V₃

V₄

V₅

V₆

E.C.G. IV

- des extrasystoles ventriculaires greffées sur l'onde U, monomorphes nées au niveau de la partie haute du ventricule gauche.

- des troubles de la repolarisation diffus prédominant en dérivations apico-latérales.

- Sur le plan biologique

1° Numération formule sanguine

G. R. 4 550 000

Hématocrite 43 %

Hémoglobine 93

Valeur globulaire 1

G. B. 13 700 neutro - 78

éosino - 0

baso - 17

mono - 5

Plaquettes : nombre normal

Vitesse de sédimentation : - 1ère heure 5

- 2ème heure 11

Groupe : O Rh +

2° Antistreptolysines O = 200

fibrinémie = 3,80

sérodiagnostic de WIDAL et FELIX : négatif

sérodiagnostic de WRIGHT : positif au 1/10 ème.

3) Biologie

- urée = 0,40 g/L

- glycémie = 1,08 g/l

- cholestérol = 1,60 g/l

- lipides totaux = 4,5 g/l

- Cl = 89
- ionogramme :
 - Na = 125
 - K = 4,4
- calcémie = 97 mg/l
- ~~protides~~ totaux = 67
- transaminases G. O. 415
- P. T. 570

Le 6 juin 1972 :

Un microcathétérisme nous donne les renseignements suivants :

Le passage est facile dans l'artère pulmonaire.
Le retrait de l'artère pulmonaire - ventricule droit démontre l'absence de gradient

- systolique = 20
- Artère pulmonaire - diastolique = 8
- moyenne = 10
- ventricule droite - systolique = 23
- télédiastolique = 2,5
- oreillette droite - moyenne = 3,5

A noter pendant le microcathétérisme de nombreuses extrasystoles polymorphes avec accès de tachycardie ventriculaire.

Sylvie, finalement, sort du service le 15 juin 1972 après 21 jours d'hospitalisation.

Le diagnostic balance entre les deux hypothèses suivantes :

- soit tachycardie ventriculaire,
- soit tachycardie jonctionnelle avec bloc auriculo-

ventriculaire rétrograde.

On penche plutôt vers la seconde hypothèse.

Le traitement de sortie associe :

- LONGACOR 1 comprimé matin et soir.
- Practolol (ERALDINE⁺) 3 comprimés par jour.

II Le 29 juillet 1973

Réhospitalisation pour nouvel accès de tachycardie.

Cette fois, la tachycardie avant d'être continue était apparue par accès à la suite d'un effort dans la soirée. Comme au cours de la première hospitalisation, on retrouve les mêmes signes digestifs et respiratoires (vomissements et dyspnée).

Les crises à domicile cédiaient lors du sommeil ou de la prise de CARDIORYTHMINE, leur durée était en général de 3 à 4 heures.

Au cours des crises, pas plus qu'à leur fin, on ne note de polyurie.

C'est à la suite d'une sortie tardive à la suite d'un bal, que le 29 juillet 73, Sylvie présente une nouvelle crise à 8 heures du matin qui ne cède pas.

L'admission dans le service se fait en fin d'après midi et ni le réflexe oculo-cardiaque, ni l'injection de STRIADYNE ne viennent à bout de la crise.

Une CEDILANIDE alors pratiquée est fort mal tolérée. Sylvie présente alors des épisodes syncopaux.

L'injection intraveineuse d'EPONTOL en vue d'un choc électrique fait régresser la crise.

Sylvie sort du service le 2 août 1973 avec le traitement suivant :

- CARDIORYTHMINE "10" 3 comprimés par jour
- MOGADON 1 le soir.

III, le 21 août 1973

Réhospitalisation pour nouvelle crise qui cède quelques heures après l'admission dans le service, de façon spontanée.

A noter que de semblables crises s'étaient déclenchées le 3 juin 1974 et avait alors cédé sous STRIADYNE ET 25 mg de XYLOCAINE

Le 12 juillet 1974 la crise cède sous CEDILANIDE (1 ampoule)

le 27 juillet 1974 la crise cède sous CEDILANIDE (2 ampoules)

le 17 août 1974 une crise qui dure 18 heures et qui cède spontanément.

1 - A l'entrée, l'E. C. G. pratiqué (N°IV)

montre une tachycardie régulière à 200/minute avec complexes QRS élargis à 12/100 ème dn D 3.

L'axe de QRS est à 130 °

A la différence du tracé (E. C. G. N°I), les ondes P ne sont pas apprenes.

L'aspect en précordiales n'est plus celui du retard droit exclusif, mais de retard bi-ventriculaire indiquant le siège septal haut du foyer ectopique activant simultanément les deux ventricules.

2 - l'E. C. G. basal en dehors des crises

(E. C. G. N° V)

montre un rythme sinusal régulier à 65/mn, des ondes P normales, PR = 16/100 ème, axe de QRS perpendiculaire au plan frontal. La persistance d'une onde Q en VL de 2,5 mm de profondeur et de 2/100 ème de large associée à une onde T négative symétrique de 2 mm de profondeur.

Les ~~pr~~précordiales ne montrent rien de particulier.

Le rythme est entrecoupé de rares extrasystoles ventriculaires très précoces, à type de retard droit et monomorphes.

3 - un E. C. G. d'effort

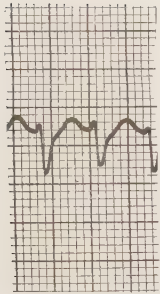
pratiqué, ne révèle aucune accentuation de l'onde T négative en VL, ni du sus-décalage du segment ST.

Le premier palier à 75 watts amène une fréquence cardiaque de 170 / mn avec disparition des extrasystoles.

Le deuxième palier à 100 watts pendant 5 minutes amène une fréquence de 180 / mn, sans accentuation de l'ischémie. Cette épreuve permet d'éliminer la possibilité d'une coronaire gauche anormale.

4 - les télécoeurs

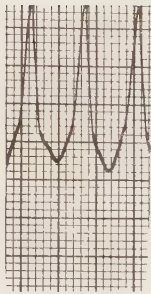
Voussure anormale de l'arc moyen



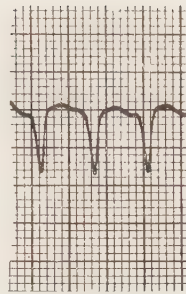
D₁



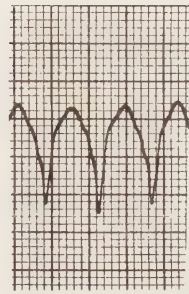
D₂



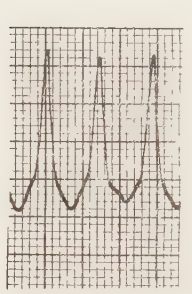
D₃



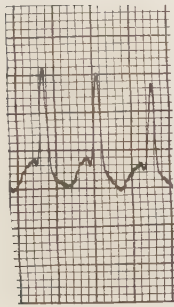
VR



VL



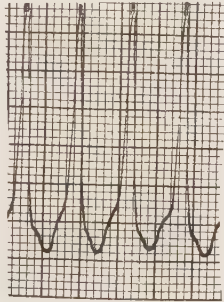
VF



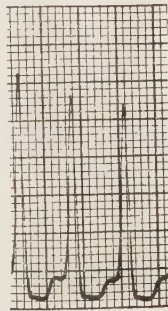
V₁



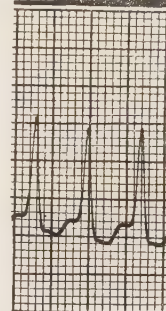
V₂



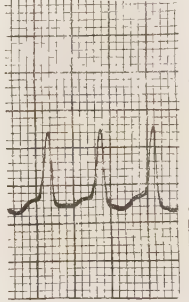
V₃



V₄



V₅



V₆

E.C.G. V

Conclusions :

a) le diagnostic s'oriente alors vers une tumeur septale qui expliquerait :

- ces accès de tachycardie ventriculaire
- ces anomalies du télécœur de face.

b) l'aggravation de l'état clinique conduit à adresser Sylvie dans le service du Professeur MAURICE à l'Hôpital BROUSSAIS pour effectuer des investigations complémentaires.

IV - le 25 septembre 1974

1 - exploration du faisceau de Hiss

- il n'existe pas d'anomalie de conduction dans le faisceau de Hiss
- extrasystoles ventriculaires confirmées ressemblant à un complexe de tachycardie
- pas de déclenchement par les manoeuvres de stimulation (un pacing auriculaire ayant été réalisé). A 200 de fréquence, les complexes gardent leur morphologie normale et ne ressemblent en rien aux complexes de tachycardie.

Ceci est alors un argument sérieux contre l'hypothèse de tachycardie jonctionnelle avec bloc.

2 - Scintigraphie Réf. ci-contre)

pratiquée le 19 octobre 1974 à l'aide du Caesium 131 nous permet de visualiser :

a) sur le cliché de face :

Aucune anomalie de captation isotopique permettant d'affirmer un "défect"

b) en oblique antérieur gauche :

On note une lacune de fixation au niveau du toit du ventricule gauche. En effet, une zone de "défect" apparaît nettement au niveau de la partie septale haute, correspondant au toit du ventricule gauche (sur scintigraphie : zone d'hypofixation du Caesium 131).

3 - gamma-angiographie

A l'aide d'hématies marquées au TECNITION. Injection intraveineuse - veine du pli du coude gauche.

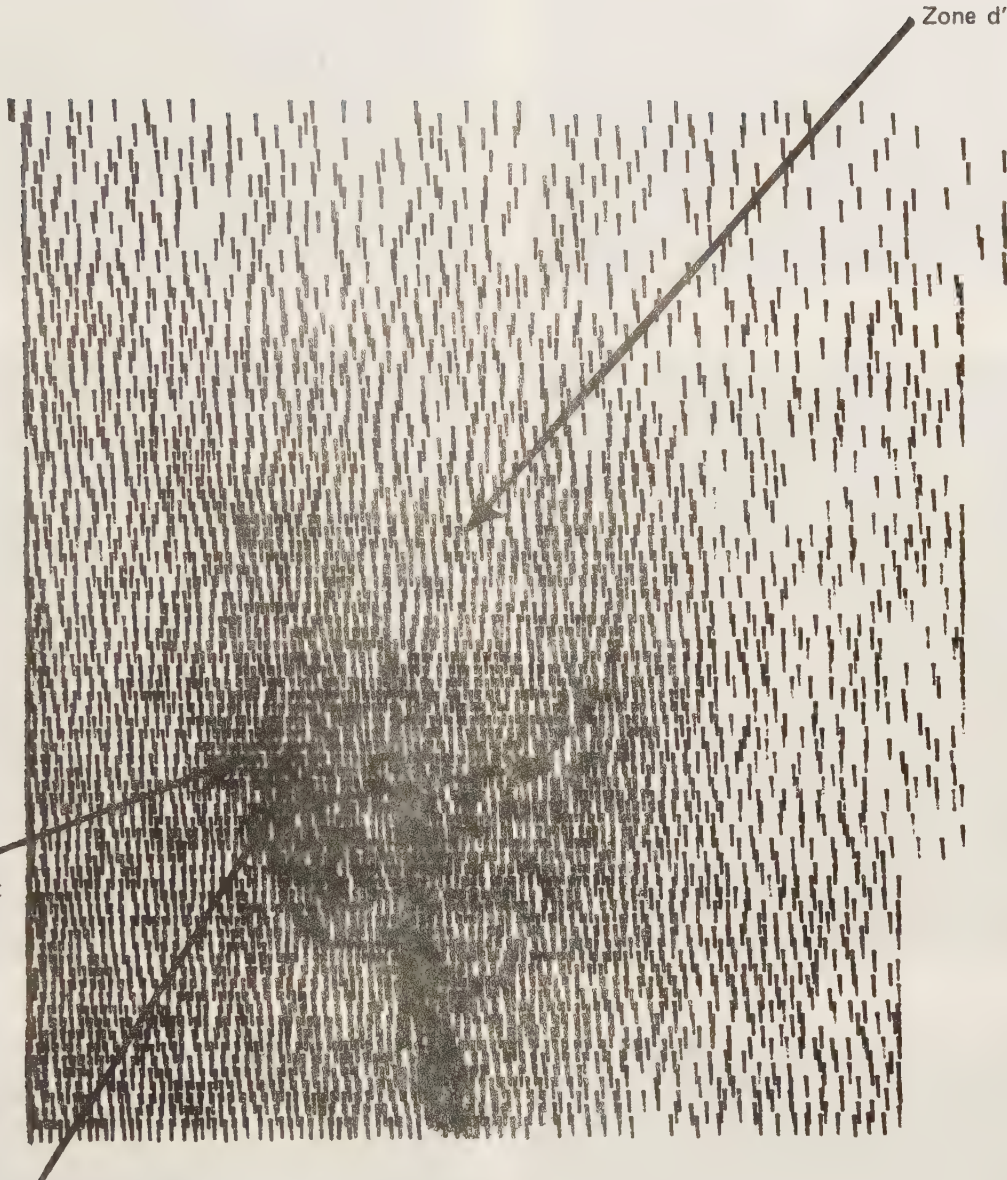
On suit l'image de progression de l'embolie isotopique dans les vaisseaux menant aux cavités cardiaques.

Zone d'hypofixation

Ventricule droit

Ventricule gauche

SCINTIGRAPHIE





1



4



2



5



3



6

ANGIOGRAPHIE NORMALE

BONNE CONTRACTIBILITÉ MYOCARDIQUE

A/ ETUDE STATIQUE

Cliché N° I

Passage dans la veine sous-clavière gauche et veine humérale.

Cliché N° II

Apparition sur écran de la veine cave supérieure des cavités droites et de l'artère pulmonaire.

Cliché N° III

Le produit radioactif remplit les cavités pulmonaires avant d'attendre le coeur gauche.

Cliché N° IV

Le poumon est bien imprégné et on assiste à un début de visualisation des cavités gauches.

Clichés V et VI

Le ventricule gauche est bien visualisé et l'aorte se dessine en sur-impression sur ces clichés.



B/ ETUDE DYNAMIQUE

1. détection de la contractilité myocardique en oblique antérieur gauche

Images du coeur total en systole et diastole.

Bonne contraction du ventricule gauche en arrière et des cavités droites en avant. Le septum interventriculaire est bien visualisé.

2. Détection en oblique antérieur droit

Il n'existe pas d'anomalie de contraction myocardique entre les clichés a et b.

Conclusion

Contraction myocardique normale.

4 - Coronarographie et ciné-angiographie.

Mise en évidence (Réf. clichés I et II)
Une hypertrophie musculaire de localisation inhabituelle à la paroi antéro-supérieure, avec une très curieuse expansion systolique de cette zone.



Cliché cinéangéographie N° 1



Cliché cinéangéographie N° 2

La coronarographie révèle des coronaires parfaitement souples, et, saines dans toutes les incidences.

On remarque cependant un refoulement des branches interventriculaire antérieure et diagonale par une probable masse intramyocardique du bord G apparaissant au temps capillaire.

Conclusion

La décision est alors prise de confier Sylvie au Professeur DUBOST en vue d'une intervention dont voici le compte - rendu opératoire.:

• Intervention exploratrice :

- Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde, le diagnostic se confirme et l'on découvre une tumeur grosse comme une mandarine saillant sous l'épicarde du sillon interventriculaire antérieur et de la partie adjacente du ventricule gauche, intéressant vraisemblablement le septum. Un essai de ponction au trocard est rendu très difficile par la dureté ligneuse de la lésion et on antoutes les peines à enfoncer le trocard dans cette masse qui paraît entièrement solide, sans aucune partie liquide qui permette de retenir l'éventuel diagnostic de kyste hydatique qui avait été soulevé.

- Dans ces conditions, une exploration plus poussée est décidée à l'aide de la circulation extra-corporelle mise en place entre l'aorte et les deux veines caves et qui va permettre de luxer le coeur en dehors et d'essayer de préciser les limites et la nature de la lésion. On décide de pratiquer une incision sur la tumeur de manière à pratiquer une biopsie et un large fragment en forme de dièdre est réséqué. Il est confié à l'examen histologique extemporané. Le Docteur CAMILLIERI qui se charge de cet examen ne peut cependant conclure à la bénignité ou à la malignité de la lésion; un examen plus approfondi est nécessaire. Quoiqu'il en soit, la lésion est totalement adhérente aux structures de la paroi du myocarde. Il n'existe aucun plan de clivage, aucune zone d'encapsulement. Tout essai de résection conduirait à une impossibilité de réparation en raison du dièdre de la tumeur haut située vers l'anneau mitral et à extension septale. Après discussion, il est décidé de ~~la~~ mettre en retraite sans autre geste curateur.

La suture de la zone de biopsie pose quelques problèmes. On parvient à réaliser l'hémostase à ce niveau et l'on peut alors fermer le péricarde sur un drain et la paroi selon la technique habituelle sur ~~le~~ drain rétro-sternal.

L'examen anatomo-pathologique :

Conclut à une sclérose disséquante, représentant probablement une fibromyomatose envahissante. Il est très difficile de préciser le potentiel de cette prolifération tumorale.

Il n'existe sur aucune coupe effectuée d'aspect franchement sarcomateux.

Suites opératoires :

Elles ont été simples. La température s'est rapidement (48 heures) stabilisée à 37°. Sylvie regagnait AMIENS le 21 octobre 1974.

Le traitement se limite alors à :

- PRONESTYL 3 comprimés par jour,
- DIHYDAN 3 comprimés par jour.

Le problème thérapeutique se pose alors d'instaurer une chimiothérapie antimitotique ou une radiothérapie. Nous évoquerons ces problèmes dans le chapitre IV (traitement)

V - EVOLUTION

Sortie du C. H. U. d'AMIENS le 28 octobre 1974, Sylvie a du être réhospitalisée 5 fois pour de nouveaux accès de tachycardie dont la répétition augmente et qui cèdent actuellement sous intraveineuse de XYLOCAINE.

III - COMMENTAIRES ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

COMMENTAIRES ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

68 observations retrouvées dans la littérature et relatées sous forme de tableaux serviront de base à notre étude.

I - FREQUENCE

Place des fibromes par rapport aux autres tumeurs cardiaques.

A) - tumeur primitive du coeur

Elles sont assez rares parmi les autres tumeurs cardiaques, particulièrement par rapport aux tumeurs secondaires, mais ne sont pas exceptionnelles.

SCOTT et GARVIN en 1942 (Réf. 25) sur 11 000 autopsies ne dénombrent aucune tumeur primitive.

STRAUS et MERLISS en 1945 (Réf. 12) ne relèvent que 8 cas de tumeur primitive sur 480 - (331 autopsies pratiquées entre 1938 et 1942) soit un rapport de 0,0017 %.

A l'inverse, SHELBRUNE (Réf. 26) en 1935 sur 1200 autopsies relève 3 tumeurs primitives, soit une incidence de 2,5 pour 1000.

B) les tumeurs malignes secondaires

On les dit beaucoup plus fréquentes que les primitives et ce sont essentiellement des métastases cardiaques de tumeur primitive d'autre localisation.

Selon BENJAMIN, en 1939, (Réf. 4), sur 40 000 autopsies, on constate une fréquence de 0,5 %

C) classification des tumeurs selon les auteurs

TABLEAU N° 1

TYPE	YATER 1931 Réf. 35	MAHAİM 1945 Réf. 19	PRICHARD 1951 réf. 23
a			
Myxomes	35 %	32 % : 105	30 % : 125
Sarcome	21 %	26 % : 87	27 % : 112
rhabdomyome	19 %	18 % : 60	17 % : 70
fibromes	12 %	11,5 % : 37	7 % : 28
Lipomes	12 %	4,5 % : 14	5
Angiomes	0	4 % : 13	11 : 46
Autre tumeur	1	4 : 13	3 : 13
%	100 %	100	100
TOTAL			
Nbre de cas.	?	329 cas	4,5 cas

Tableau N° II

	1 ans	2 ans	4 ans	10 ans	15 ans	15 ans
38 %	51 %	70 %	82 %	84 %	16 %	

NOMBRE ET POURCENTAGE DES FIBROMES EN FONCTION DE L'AGE

[illegible]

II - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1 - classification

Selon A. BAJOLET et R. GISERIN et HAMAIN (Réf. 36 et 19), on peut distinguer deux types de tumeur cardiaque.

A - tumeur bénigne du coeur =====

Dans lesquelles on distingue :

a) les tumeurs non polypeuses

1) le premier type en est le rhabdomyome :

Ce sont des tumeurs congénitales, souvent associées à la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.

Macroscopiquement, elles sont parfois kystiques, souvent de petite taille. Elles peuvent être marquées mais le plus souvent multiples : bosselées, enchassées dans la paroi du coeur (surtout au niveau du septum interventriculaire et des valves).

Histologiquement, elles comportent des cellules fortement surchargées en glucides d'où le nom d'hamartome glycogénique.

Ce sont des tumeurs essentiellement bénignes.

2) les fibromes (nous développerons ces tumeurs au paragraphe 2 de cet exposé)

3) les lipomes très rares (inférieurs à 10 % des cas), ils sont souvent asymptomatiques et ne présentent pas d'intérêt particulier

4) les tumeurs du tissu hissien :

Très rares, elles se présentent sous la forme d'une petite tumeur (0,5 cm) au niveau du noeud de Tawara.

Elles entraînent un bloc auriculo-ventriculaire complet ou plus rarement incomplet.

La mort survient en Stokes-Adams sans que le plus souvent, le diagnostic ait été posé.

On les appelle également coelothéliomes bénins.

b) les tumeurs polypeuses

Leur variété la plus fréquente en est le myxome mais ne nous intéresse guère dans le cadre des tumeurs intramyocardiques.

B - les tumeurs malignes

Elles n'entrent pas dans le cadre de notre étude et nous citerons pour mémoire :

- les tumeurs primitives du coeur,
- les tumeurs malignes secondaires

2 - les fibromes

On en distingue deux types :

A) les fibromes valvulaires

Se localisent trois fois plus souvent sur les sigmoïdes aortiques ou pulmonaires que sur les valves auriculo-ventriculaires.

Ils peuvent prendre le masque :

- d'une sténose pulmonaire,
- d'une insuffisance pulmonaire,
- d'une angine de poitrine par oblitération coronarienne ostiale.

b) les fibromes intramuriaux

Très rares, se localisent volontiers dans le septum interventriculaire, faisant saillie dans la chambre d'éjection et pouvant donner des signes de sténose infundibulaire surtout du ventricule droit.

Ils peuvent encore se révéler par une embolie systémique, par une asystolie inexplorable ou par une anomalie radiologique (modification du contour du coeur ou calcification en pleine ombre cardiaque).

Macroscopiquement, leur taille est variable (3 cm à 15 cm de diamètre).

La couleur est en règle générale blanchâtre ou blanc grisâtre.

Leur forme est arrondie, généralement homogène.

Elles sont de consistance ferme et élastique ressemblant fort à un fibrome utérin.

Histologiquement, il s'agit de cellules fibroblastiques. A la coupe, on retrouve un aspect fasciculé. Ses limites sont assez précises, mais la tumeur n'est pas encapsulée. Elle reste habituellement séparée de l'endocarde et de l'épicarde par une mince couche de tissu myocardique même lorsque la tumeur est volumineuse. (majorité des cas de nos observations). Parfois, cependant elle peut comporter des adhérences comme ce fut le cas de notre observation (Chapitre II)

III -HISTOGENESE DES FIBROMES INTRAMYOCARDIQUES

Elle est controversée. Pour la plupart des auteurs, et nous retiendrons ALBRECHT (Réf.1), il s'agit de tuméfactions bénignes " d'un tissu propre à l'organe, mais qui en est distinct par sa quantité et sa différenciation", qui correspond au terme d'hamartome (Réf; 3)

Le terme d'hamartome est ensuite repris par WILLIS (Réf. 32 et 33) qui adopte cette définition et considère l'hamartome comme une malformation tumorale due à une erreur innée du développement tissulaire.

Cette erreur est caractérisée par une répartition anormale des tissus propres à l'organe dont ils sont issus, avec une prolifération de l'une d'entre eux, ou de plusieurs d'entre eux.

On peut donc envisager une dysgénésie précoce intervenant au moment de la différenciation du mésenchyme cardiaque primitive.

Le tissu prédominant en est le tissu fibreux, riche en collagène, et en fibroblaste. Le fibrome semble provenir des cellules embryonnaires cardiaques précurseurs, indifférenciées, multipotentes, dont certaines se différencieront par la suite en tissu fibreux.

Cette prolifération survient au cours de la cardiogénèse, le sens de la différenciation se faisant surtout vers le tissu conjonctif. Cette prolifération

peut s'étendre à d'autres éléments composant le tissu mésentymateux , et, donner naissance à des malformations d'aspect tumoral, de nature pluritissulaire contenant outre du tissu musculaire, de la graisse, des vaisseaux sanguins et des nerfs.

Le fibrome se développera par la suite au rythme même de la croissance du coeur, englobant progressivement certaines fibres myocardiques qui d'abord périphériques seront finalement isolées profondément au sein de la masse tumorale.

SVEJDA (Réf. 27) classe également les fibromes du coeur dans le cadre des hamartomes, mais il doute de l'origine dysgénétique des rares fibromes observés chez l'adulte. Néanmoins, cette origine dysgénétique du fibrome chez l'adulte est probable.

En effet, la texture de la tumeur est surtout fibreuse peu cellulaire ; par ailleurs, la prolifération de la tumeur peut être très lente. La tolérance peut être excellente pendant de nombreuses années si le tissu de conduction n'est pas intéressé.

IV - TABLEAUX

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte et évolution	Anapath.
ALBUS 1883	?	?	/	Autopsie	Septum I. V. Oeuf de pigeon fibrome oeuf de pigeon
LUSCHKA 1855	H	6 Ans	Antécédents de Croup Mort subite	Autopsie	Moitié sup ^{re} du V. G Oeuf de pigeon Protusion dans les 2V Fibrome
WASTAFFE 1891	F	3 mois	Mort Subite	Autopsie	Septum I. V. Oeuf de poule Tumeur dure Fibrome
ZANDER	F	36 ans	Sténose systolique Mort par insuffisance cardiaque	Autopsie	Septum IV Grosseur d'un poulmon Fibrome
MONCKEBERG 1924	H	3 mois	mort subite	Autopsie	Apex et paroi VG "noisette"

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath
TENSCHER 1927	F	2 ans	Mort subite des sutures d'aneurysme tuberculeuse pulmonaire	autopsie	V. G. paroi latérale tumeur "ossifiée" fibrome
BROWN 1930	H	3 mois	Mort subite	autopsie	V. G. Paroi latérale Rhabdomyome oeuf de poule
MACMEREY 1937	H	65 ans	tachycardie 150 /Mn I. C. Mort subite	Autopsie	V. G. paroi antérieure oeuf de poule tumeur calcifiée Fibrome
FEDLER	H	9 mois	Bec de lèvre opéré post-opératoire tachycardie à 170 mort post-opératoire	Autopsie	Apex. Septum I. V. Fibrosarcome
SYMIONIDIS	H	15 mois	Diphthérie - T° élevée cynose et mort	Autopsie	V. G. paroi postérieure Oeuf de poule Hémartome fibro-élastique

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
SYMIONIDIS 3ème cas 1939	H	53 ans	Syphilis aortique Décès	Autopsie	Septum I. V. Oeuf de pigeon thrombose fibro- élastique
VIJIAN 1940	F	1 an	Mort subite	Autopsie	Septum I. V. Oeuf de poule Fibrome
SCHINK 1940	H	Prématuré	Mort subite	Autopsie	Cavités droites OD et VD Mésoblastome
KULKA 1949	F	8 mois	Crises de convulsions Mort subite	Autopsie	V. G. paroi antérieure Oeuf de poule Fibrome
BIGELOW	F	3 jours	S. S. avec I. C. Décès	Autopsie	V. G. paroi latérale Oeuf de poule Fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
FRÖBESSE 1955	F	2 ans	Mort subite	Autopsie	V. G. Paroi ant ^{1e} Oeuf de pigeon fibrome
NAEVE	F	9 mois	S. S. de sténose aortique Mort subite à 4 ans	Autopsie	V. G. Paroi ant ^{1e} Oeuf de poule Fibrome
JAMES	F	4 ans	Crises de T. V. à 200 / mm Mort subite	Autopsie	V. G. paroi inf ^{1e} Hamartome fibro- élastique
BREKFORD 1956	H	8 ans	Crises de T. V. <u>angiographie</u> (image arrondie calcifiée du V. G. tumeur cardiaque décès brutal à 8 ans 1/2		V. G. paroi ant ^{1e} Tumeur nodulaire Nature incertaine
RADNAI	F	5 mois	Insuffisance cardiaque Mort subite	Autopsie	V. D. paroi antéro-lat. Oeuf de pigeon Hamartome fibroélastique

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de Découverte	Anapath.
CONLON 1956	H	6 mois	Dyspnée Souffle systolique Mort subite	Autopsie	V. G. Paroi post ^{le} lat ^{le} Oeuf de poule Mésenchymome
SOLIGNAC 1956	F	6 mois	Souffle systolique Dyspnée Décès	Autopsie	V. G. partie post ^{le} et septum I. V. Fibrome
EDLUND 1957	H	1 an 1/2	Souffle systolique SO	Thoracotomie Explorative Fêrèse intra-li- gale pas biopsie	V. G. paroi inhélat ^{le} tumeur mal délimitée
CLAY 1957 (cas n° 1)	H	5 mois	Mort subite	Autopsie	Septum I. V. Oeuf de pigeon Fibrome
CLAY 1957- (cas n° 2)	F	5 mois	Convulsions suivies de mort subite	Autopsie	V. G. paroi latérale Oeuf de pigeon Fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de Découverte	Anapath.
AURIOL 1958	F	43ans	Méningite purulente Décès brutal sans antécédents cardiaques	Autopsie	V. G. Région antélatérale Hamartome Fibrome
KRUEGER 1958	F	4ans	Mort subite	Autopsie	V. G. Oeuf de poule Fibrome
JERNSTROM 1959	H	3 ans	Diagnostic évoqué : sténose aortique sous orificielle cyanose - coma par I; respiratoire - T. V. à 300/mm - Mort	Autopsie	V. G. paroi antérieure 5,5 x 4,5 cm Fibrome
VALLEDOR 1960	F	6mois	Souffle systolique I. C. Mort par arrêt cardiaque à l'intubation	Angio. - aspect normal : sans cardiomégalie Exérèse tentée après angio. Arrêt cardiaque : à l'intubation - Autopsie	Septum I. V. oeuf de poule fibrome
SVEJDA 1960	H	51ans	Symptômes à 50 ans syncopes brutales avec douleur thoracique angio = aspect anévrisme du V. G.	Excision partielle mort post-opératoire infarctus du myocarde	septum I. V. Petit oeuf de poule fibrome

Auteurs	Sexe	age	Clinique	Circonstance de Découverte	Anapath.
BOYETTE 1960	H	42 H	Mort subite	Autopsie	Septum I. V. 4,5 x 4 cm Fibrome
LONGMIRE 1962	H	2 ans	Bronchopneumonie gros ventricule gauche fibroélastose évoquée angio = calcifications tumorales	1 ^{ère} exérèse avec succès Développement d'un anévrysme au bord G du coeur - résection de l'anévrysme - dyspnée fatigabilité	V. G. paroi post- latérale Oeuf de poule
ABBOT	F	20 ans	1 - douleur thoracique 2 - cardiomégalie 3 - angio = tumeur du V. G.	biopsie faite par thoracotomie exploratrice	V. G. fibrome
GRIFFITHS 1962	F	12 mois	Souffle systolique Mort subite	autopsie	V. G. paroi ant ^{re} diamètre 4 cm fibrome
FREEMAN	♂	1 an 1/2	Mort subite	Autopsie	V. G. paroi ant ^{re} et septum I. V. gros oeuf de poule fibrome

Auteurs	sexe	age	clinique	Circonstance de découverte	Anapath
BURKHARDT 1962	F	9 mois	Dyspnée Insuffisance cardia- que - mort subite	Autopsie	V. G. Paroi ant ^{re} et post ^{re} 7,5 x 4,5 cm oeuf de poule - calcification Hamartome - élasto- myofibrome
TEOM 1963	H	2 jours	Décès post-natal précoce	Autopsie	V. G. Paroi post ^{re} Nodule de 3 mm de diam. Fibromatose
BASZCZYNSKY 1963	H	66 sem.	Décès brutal	Autopsie	Septum I. V. et paroi V. D. 4 x 3 x 3 cm Fibrome
BERROBERT 1964	H	5 ans	Mort subite	autopsie	V. G. partie antéro- ext ^{re} 5 x 4 x 3 cm V. G. réduit par tumeur - b fibrome
PALASTHY 1965	H	7 jours	Souffle systolique Thrill- décès.	autopsie	V. G. paroi post ^{re} Septum I. V. Oeuf de poule 4,5 x 3 cm - Fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de Découverte	Anapath.
DAHLGREN 1965	♂	40 ans	- Pas d'antécédents - douleur thoracique - souffles systolique - coronarite = cav. droi- te déplacée vers la gauche et volumineu- se (tumeur à droite du coeur)	Exérèse de Tumeur avec résection d'une branche coronarite droite: Port post-opératoire 24 h Infarctus	V. D. partie haute O. D. avec grosse branche de la coronarite droite Hématome fibreux
WILSON 1965 N° 1	h	17 mois	- pneumonie - cardiomégalie - cinéangio=tumeur	Exérèse : Décès 24 h après (T. V. asystolie) pas autopsie	V. G. tumeur fibrome
WILSON N° 2 1965	h	18 mois	Mort subite	Autopsie	V. D. tumeur volumineuse obstruant la tricuspide - fibrome
HAUWAERT 1965	h	16 mois	- tableau de : - rétrécissement tricusp- pidien avec : - hépatomégalie - SS avec foyer pulmo- naire - angio=O/D dilatée se vidant mal	thoracotomie exérèse impossible Décès 2 jours après (asystolie)	V. D. paroi ant ^{re} + septum I. V. tumeur énorme (poids du coeur 130 g) fibrome
HOEN et ELLIS 1966	h	11 ans	- cyanose et toux à 1 an: - Douleur thoraciques - cardiomégalie - ACG sélective = tumeur du V. G.	thoracotomie exérèse impossible biopsie va bien deux ans après	V. G. paroi lat ^{le} 6 x 4 cm fibrome

Auteurs	Sexe	age	clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
GERBODE 1967	F	7 ans	Asthénie Crise de cyanose Cardiomégalie aux dépends du V. G. Angio=tumeur	Exérèse Arrêt cardiaque brutal 6 heures après	V. G. Paroi Post ^{re} Fibrome
GEMA N°1 1967	H	27 mois	- syncopes répétées - cardiomégalie avec calcification bord G du cœur - angio qui localise mal la tumeur	Exérèse avec succès CIV par 2 petites perforations sep- tales en cours de dissoc- tion du fibrome	Septum I V Diamètre 6 cm Poids = 72 g Fibrome
GEMA N° 2 1967	H	38 mois	Souffle aystolique bord G du sternum cardiomégalie Angio = tumeur	Exérèse avec succès difficulté pour sauvegarder le pli postérieur	Tumeur énorme V. G. 8,5x4,5 Poids 118 g fibrome
BJORK 1967	H	13 mois	-asthénie amaigrisse- ment - souffle aystolique -sténose pulmonaire évoquée -angio=tumeur du cœur: disloquant les valves pulmonaires	Exérèse avec succès	Septum I. V. 3, x 4 x 3 cm Fibrome
SOLITE 1968	F	31 ans	- T. V. pathoxystique - sténose pulmonaire évoquée sur SS à 3ème EIG - angio=tumeur	Exérèse avec succès bien que tumeur adhérentes	Septum I V 6 cm de diamètre 14 g Fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de Découverte	Anapath.
FOLGER 1968	F	4 mois	- soufflet congénital - maladie mitrale - évanouissement - cardiomégalie aux dépendants du V. G. cinéangio=tumeur avec akinesie de face inf. du V. G.	Exérèse impossible Tumeur trop étendue Décès 7 mois après	Septum I. V. Tumeur énorme 8 cm de diamètre Hamartome fibro-élastique
LINCOLN 1968	H	10 mois	Dyspnée croissante Gros cœur avec I. C. Soufflet du type I. M. angio=cavité d'éplacées à d tumeur VG	Exérèse avec succès branche coronarienne sacrifiée	V. G. paroi latérale Poids 76 g Fibrome
IABLONSSKALA 1968	H	2 mois	Mort subite après épisode grippal	autopsie	V. G. tumeur multinodulaire Fibrome
JANOUSEK 1968	F	4 ans	Mort subite après épisode fébrile	autopsie	V. D. paroi antérieure fibrome
KAY 1968	H	9 ans	Crises de T. auriculaire Soufflet systolique radio=calcifications visibles cinéangio=tumeur des cavités droites	Exérèse avec succès Patch 10 x 6 cm néglon - recul de 5 ans	V. D. et septum 7,5 x 5 x 4 cm tumeur énorme fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
ROUXEL OCTOBRE 1974 (Réf. 37)	F	32 ans	douleur aigüe de l'hypo- condre droit hépatalgie de foie cardiaque tachycardie ventriculaire ne avec I. C. E.C.G. = troubles mineurs de la repolarisation en région antérolatérale le R diminuée en V3 Diagnostic évoqué : Anévrisme du V. G.	angio-masse tumorale : intramyocardique vasculaire siégeant sur l'apex latérale du V. G. opérée avec succès	hémartome vasculaire du V. G.

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
KNIRIEM 1968	h	6 ans	Douleur thoracique H. V. G. Gros coeur souffle systolique Mort subite	autopsie	V. G. postéro-lat ^{le} Septum I. V. et V. D. 5 x 5 x 5 x 3,5 Fibrome
LARDUCHE 1968	h	47 ans	Mort subite	autopsie	V. G. paroi antéro-lat. 2,5 cm x 2 x 2 cm Fibrome
OSANO 1969	h	10 Mois	Hydrocéphale Souffle systolique Gros coeur E. I. G. du VD normal le angio sélective : anomalie du bord G	Tumeur suspectée Thoracotomie Exérèse impossible revu 2 ans après va bien	V. G. moitié sup ^{le} de paroi ant ^{le} 4 x 3 cm fibrome
WU 1969	h	5 mois	troubles digestifs Analgésie tachycardie à 140 Insuffisance C. Décès	autopsie	V. G. et septum IV 8 x 6 x 6 Coeur 225 g fibrome
HEATH 1969	h	12 ans	Mort subite après effort	Autopsie	V. G. moitié In ^{le} 8 x 7 cm fibrome

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	Circonstance de découverte	Anapath.
QAIFE 1970	F	17 ans	Douleur thoracique Radio = cinétique par- adoxale de la pointe cath. myocardiopathie familliale (frère) sténose aortique ; souffle rude	ACG = tumeur V.G. coronaro = déplacement des artères distales exérèse avec succès	V. G. apex D = 5 cm Calcifiée Fibrome
VANDERHAU- WAERT 1971 (1)	H	8 ans	Sténose évoquée pul- monaire Souffle systolique 2 E.I.G.	exérèse avec succès Calcifié. du V. D. ACG + tumeur respon- sable de S. pulmo.	V. D. T = 2 cm D = 5 cm
VANDERHAU- WAERT 1971 (2)	H	5 mois	Pneumonie Septicémie mort après état de choc	Autopsie	V G Paroi post ^{re} oeuf 3 cm Fibrome
VANDERHAU- WAERT 1971 (3)	H	4 ans	crises de TV à 220/mn Souffle systolique à 220 / mn	Exérèse succès Rx : cardiomégalie discrete angio: tumeur du coeur	Septum I; V. 3 x 3 x 2 cm fibrome
TESLER 1971	H	2 ans	Souffle systolique Examen systématique radio : HVG angio = Tumeur	Exérèse succès	V. G. paroi ant ^{re} avec extension septum fibrome

Auteurs	sexe	age	Clinique	Circonsstance de découverte	Anapath.
HALL 1971	F	17 ans	Souffle systolique 2/6 Rx : H. V/ G. angio = tumeur cardia.	Exérèse stent aortique échec artère cardia.	V.G. paroi ant ^{4e} et septum I. V. fibrome
SIMCH A 1971	H	3 ans	douleur thoracique à l'effort fibrillation auriculaire. souffle S apex. 2/6 Rx : Cardiomegalie	exérèse Mort par IC angio = shunt G D par CIA	V. D. 5 cm de Diam. bord dissit fibrome
FOUCHARD 1972	F	4 ans	Tachycardie ventricu. patoxystique Rx : cardiomegalie angio = tumeur du cœur	Exérèse avec succès succès	V. G. pointe et région postérieure tumeur 36 g Fibrome

T. V. = Tachycardie ventriculaire
E. I. G. = Espace intercostal gauche
H. V. G. = Hypertrophie ventriculaire gauche.
S. S. = soufflé systolique
I. C. = Insuffisance cardiaque
ACG = angiocardiographie
Rx = radiographie
TC = tumeur cardiaque
CIA = communication interauriculaire.

V - FACTEURS ETIOLOGIQUES DES TUMEURS INTRAMYOCARDIQUES

On relève essentiellement 3 grandes rubriques:

- sexe
- age
- incidences familiales

1 - le sexe

On ne remarque pas de prédisposition particulière quant au sexe. Sur les 68 observations relatées, on note 38 hommes et 30 femmes. Compte tenu du recul quant aux statistiques sur ces tumeurs, on ne peut pas porter de jugement formel sur la prédisposition sexuelle.

2 - l'âge

Toujours en se référant à nos 68 observations, il semble que ces fibromes apparaissent dans les premières années de la vie (Réf. tableau II)

On retrouve 80 % dans les 10 premières années de la vie et 85 % jusqu'à l'âge de 15 ans. Au delà, on ne retrouve que 15 % de ces tumeurs chez l'adulte.

Curieusement, on peut relater une prédilection pour les âges extrêmes, et de même qu'on diagnostique ces tumeurs chez des jeunes, tous jeunes et également, chez des sujets de 65 ans (Réf. 20).

On peut dire qu'en moyenne, l'âge de prédilection serait de 8 ans.

3 - incidences familiales

Dans la majorité des cas, on ne retrouve pas de prédisposition familiale. En effet, dans les 68 observation, on ne retrouve que 4 antécédents.

Une coarctation aortique associée à un canal artériel chez une soeur décédée subitement à l'âge de 4 ans et demi dans une observation de GEMA (Réf. 13)

Une atrésie aortique chez un parent décédé au 5ème jour dans une observation de PARKS (Réf. 22)

De même que nous l'avions dit pour le sexe, on ne peut tirer de conclusion valable quant à l'incidence familiale.

VI - CLINIQUE

Les manifestations cliniques de ces tumeurs sont fonction de la localisation.

1°) nous éliminerons les tumeurs qui sont le fait de découverte d'autopsie (40 cas sur les 68 recensés).

Ces malades ont été autopsiés à la suite de maladies générales. (hystérie, insuffisance rénale, septicémies, méningo-encéphalite, grippe, pneumopathies, sur-aigües, ou autres diagnostics sans rapport direct avec une origine cardiaque).

2°) découverte au cours d'une mort subite chez des sujets qui n'avaient pas présenté aucune antécédent cardiovasculaire et qui n'étaient pas suivis dans des services de cardiologie.

On en dénombre 19 cas sur les 68 relatés.

3°) signes cliniques révélateurs d'une tumeur intramyocardique.

Notons dès le départ qu'il n'existe pas de signes cardinaux pathogomoniques d'un fibrome intramyocardique. Il s'agit souvent d'une symptomatologie d'emprunt et ce sont des investigations paracliniques (évoquées au chapitre suivant) qui permettront de faire le diagnostic

a) signes fonctionnels

- une syncope connue dans l'observation de SVEDJA (Réf. 27)

- des douleurs thoraciques pouvant évoquer une symptomatologie coronarienne (ABBOTT 1962)

- une dyspnée qui correspond bien souvent au tableau d'insuffisance cardiaque (34 cas sur 68 observations)

- accès de tachycardie ventriculaire (5 cas)

- accès de tachycardie auriculaire (1 cas)

b) signes physiques

- un thrill perçu dans l'observation de FOLGER (Réf. 9)

- un souffle systolique, très fréquent (32 cas sur 68) que l'on retrouve essentiellement le long du bord gauche du sternum, avec intensité maxima au niveau du 3ème espace intercostal gauche.

- plus rarement, s'y associe un souffle diastolique

- les signes d'insuffisance cardiaque globale (13 cas).

c) signes généraux

- la température autour de 38° comme dans notre observation,

- l'amai~~g~~rissement est peu constaté, l'état général restant excellent jusqu'à l'apparition des premiers symptômes

- asthénie décrite par GERBODE en 1967 (cf. tableau)

- d'autres signes peuvent s'y associer

et selon Mac Cue (Réf. 21) on retrouve parfois une sténose aortique ou selon VANDERHAUWAERT (Réf. 30), une sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire.

VII - PARACLINIQUE

1) la radiographie

Elle a été pratiquée dans 38 cas sur les 68 observations citées.

Sur ces 38 cas :

a) 24 cas de cardiomégalie globale

b) 11 cas d'une augmentation élective

d'une cavité cardiaque,
2 cas de ventricule droit.
9 cas de ventricule gauche.

c) 3 cas de voussure du bord gauche

2) manifestations électrocardiographiques

Nous disposons de 36 E. C. G. dans nos 68 observations.

a) troubles du rythme

12 cas de tachycardie ventriculaire sur
36 E. C. G. (comme dans notre observation) soit 33 %

2 cas de tachycardie auriculaire sur
36 E. C. G. soit 5,7 %

3 cas d'extrasystoles ventriculaires sur 36 E. C. G.
soit 8,4 %

b) anomalie de P

Aucune observation ne laisse apparaître
d'anomalie de l'onde P.

c) anomalie de PR

Une seule observation, celle de
LINCOLN en 1968, décrit une PR raccourci associé
à une onde Q en V3, V4 et V5. L'auteur ne précise
pas la durée exacte de PR.

d) QRS

- déviation de l'axe

Axe dévié vers la gauche :

12 cas sur les 36 E. C. G. soit 33,3 %

- axe dévié vers la droite :

4 cas sur les 36 E. C. G. , soit 9,8 pour cent sans précision sur les tracés E. C. G.

- axe perpendiculaire dans 20 cas :

soit 55 % des cas.

- Durée de QRS

Trois auteurs montrent sans en préciser la durée un élargissement de QRS avec :

+ 2 blocs de branche droits complets

QRS / 0,12 sec.

soit 5,5 % des cas

+ 1 bloc de branche incomplet

soit 2,7 % des cas.

- onde Q

4 cas sur 36, soit 11 % des cas, montrent des aspects d'infarctus avec :

+ 2 cas d'infarctus postérieur

Soit 5,5 % des cas.

Q en D2, D3 et VF G.EMA 1967

Q en D2, D3 et VF VANDERHAUWAERT Cas N°2

1971

+ 1 cas d'infarctus apical

Soit 2,7 % des cas

Q en V3, V4, et V5 LINCOLN 1968

+ 1 cas d'infarctus latéral

Soit 2,7 % des cas

Q en VL OSANO 1969

Dans 89 % des cas, pas d'anomalie
de l'onde Q

- hypertrophie ventriculaire

Nous ne possédons pas les détails
sur les tracés électrocardiographiques. 17 cas sur
36, soit 50 % des cas.

Néanmoins, sont relatés :

- 9 hypertrophies ventriculaires
gauches sur 36 E. C. G.

Soit 25 % des cas

- 6 cas d'hypertrophie ventriculaire
droite

Soit 16,6 % des cas.

= 2 cas d'hypertrophie
biventriculaire

Soit 5,5 % des cas.

e) troubles de la repolarisation

Décrit dans 5 cas sur 36 E. C. G.
soit 17 % des cas.

+ 3 ischémies latérales

soit 8,3 % des cas

T négative en D1, V3, V4, V5 et V6

VALLEDOR 1960

T négative en D1, AVL, V4, V5 et V6

HOEN 1966

T négative en D1, AVL, V3, V4, V5
et V6 VANDERHAUWAERT 1971.

+ 3 autres cas

Soit 8,3 % des cas.

T négative dans des dérivations
non précisées (PALASTHY 1965)

T négative en V6

GEMA N° 2 1967

T négative en D1, D2, D3

FOLGER 1968

+ l'amplitude de l'onde T

Elle n'est pas précisée dans nos observations.

+ le segment ST

De même que pour l'onde T, nous ne possédons pas de descriptions de sus ou sous décalage du segment ST.

¶) On peut synthétiser les résultats des E. C. G. ainsi :

- Sur les 36 E. C. G. pratiqués :

11 % ont montré des signes d'infarctus postérieurs et latéraux.

50 % ont montré des hypertrophies ventriculaires.

33,3 % ont montré un axe de QRS dévié vers la droite.

17 % ont montré des troubles de la repolarisation

5 % des E. C. G. ont été normaux.

3) Le cathétérisme cardiaque

Son but est double :

a- la mesure des pressions sanguines
et des gradients de pressions intracardiaques.

b- la recherche de shunts anormaux
grâce à l'oxymétrie étagée.

Nous disposons de 12 cathétérismes
réalisés dont 8 cas se sont avérés normaux :

8 cathétérismes droits

2 cathétérismes ~~ga~~uches.

Parmi les 4 cathétérismes pathologiques :

+ A) Cavités gauches

Nous ne disposons d'aucune observation
pathologique à ce sujet. Deux cas pratiqués se sont
avérés normaux.

1965 : VANDERHAUWAERT

1966 : HOEN et ELLIS

+ B) Cavités droites

4 cas relatés pathologiques sur 10
cathétérisme droit pratiqués.

a) pression intraventriculaire droite

- SOULIE 1968 gradient infundibulaire =

63 mm de Hg.

Tumeur de la pointe du coeur sur le V. G.

- VANDERHAUWAERT 1971. Gradient infundibulaire modéré.

Tumeur du V. G. paroi latérale.

b) gradient ventricule droit et artère pulmonaire. Gradient auriculo-ventriculaire.

- VANDERHAUWAERT 1965 - Important gradient diastolique auriculo-ventriculaire. Onde "a"u géante.

- BJÖRK 1967 - Minime gradient ventricule droite- artère pulmonaire.

Les 6 autres cathétérismes droits étaient normaux.

4) L'angiographie

C'est l'étape la plus importante dans le diagnostic de tumeur intramyocardique.

Elle est réalisée soit par angiocardio-graphie veineuse simple ou sélective biplane, soit cinéangiocardio-graphie. Elle permet d'apprécier l'aspect dynamique et fonctionnel.

Pratiquée dans 22 cas, sur nos 68 cas relatés dans nos tableaux.

Sur ces 22 angiocardio-graphies, on
dénom-bre :

A 11 angiocardio-graphies droites

- 1957 : EDLUND et HOLMDAHL = tumeur du
V. G. : première visualisée par angiographie.
- 1962 : PARKS = tumeur du V. G. paroi
latérale
- 1965 : DALGREN = tumeur du V. D. à sa
partie haute.
- 1965 : WILSON (cas n°1) = tumeur du
V. S volumineuse.
- 1965 : VANDERHAUWAERT tumeur de la
paroi latérale du V. D.
- 1967 : GEMA (cas n° 1) = Tumeur Septum
I. V.
- 1967 : GEMA (cas n° 2) = tumeur paroi
latérale du V. G.
- 1967 : BJORK = tumeur septum I. V.
- 1968 : KAY = tumeur du V. G. et septum I.V.
- 1971 : SIMCHA = tumeur du bord droit du V. D.
déplacant la valve tricuspé-dienne.

- 1972 : FOUCHARD = tumeur de la pointe du V. G.

Résultats : sur ces 11 angiocardigraphies, droites, on dénombre la visualisation de :

- 6 tumeurs du V. G.
- 3 tumeurs du V. D.
- 2 tumeurs du septum I&V.

B 7 angiocardigraphies gauches

- 1955 : BICKFORD = tumeur du V. G.
- 1962 : ABBOTT = tumeur du V. G.
- 1966 : HOEN et ELLIS = tumeur paroi latérale du V. G.
- 1968 : SOULIE = tumeur du septum I. V.
- 1968 : FOLGER = tumeur du V. G.
- 1970 : QUATFE = tumeur apex du V. G.
- 1971 : VANDERHAUWAERT = tumeur paroi latérale du V. G.

Résultats : Sur 7 angiocardigraphies gauches, on dénombre la visualisation de :

- 6 tumeurs du V. G.
- 1 tumeur du septum

C _ angiographies droites et gauches : 2 cas

2 sont relatées :

- 1968 : LINCOLN = tumeur du V. G. avec cavités droites déplacées à droite.

- 1971 : HALL = tumeur du V. G. faisant protusion dans les deux cavités et déplaçant le septum I. V. vers la droite.

Résultats : Sur ces deux cas, on dénombre 2 tumeurs du V. G.

D _ angiographies normales : 2 cas

Seules, 2 observations n'ont pas permis de faire le diagnostic. Il s'agissait d'angiocardiographies.

- 1960 : VALLEDOR (fibro-élastose endocardique évoquée)

- 1969 : OSANO (tumeur cardiaque suspectée par anomalie du bord gauche du coeur, ventricule gauche totalement envahi).

5) la coronarographie

Qui permet d'éliminer une anomalie coronarienne, comme peuvent parfois le faire suspecter la clinique et l'examen électrocardiographique.

Comme, dans notre observation, la visualisation d'un déplacement des artères coronaires permet de cerner une masse tumorale.

On retrouve deux coronarographies dans nos 68 cas :

- en 1965 : DAHLGREN, qui met en évidence une coronaire droite déplacée vers la gauche, par une tumeur située à la partie droite du coeur.

- en 1970 : QUATFE met en évidence un déplacement des artères distales de la coronaire droite.

6) la gamma-angiographie

Qui, par l'injection d'hématies marquées au Caesium (embole radio-actif) dans une veine du pli du coude, permet d'apprécier la contractilité myocardique et par là même, l'existence d'anomalies entre systole et diastole.

Nous en décrivons une dans le chapitre des examens complémentaires dans notre observation.

7) la scintigraphie

D'apparition très récente (elle n'a pas été employée dans les cas relatés dans nos tableaux), nous en trouvons un exemplaire dans notre observation (chapitre II).

Cette technique permet de mettre en évidence une zone d'hypofixation des corps radio-actifs, injectés en cas de tumeur. Celle - ci est particulièrement nette dans notre observation. Mais, elle ne permet ~~pas~~ aucun cas de préjuger du mécanisme de l'hypofixation ou de la lacune myocardique : infarctus, anévrisme, tumeur donnent un seul et même type d'image scintigraphique.

En conclusion, l'angiographie et plus précisément la cinéangiographie reste vraiment l'examen clé en matière de diagnostic de tumeur du coeur : pratiquer 22 fois du vivant du malade, elle conduit au diagnostic exact 20 fois. Le seul diagnostic angiographique difficile est la cardiomyopathie obstructive, spécialement dans ses formes biventriculaires.

VIII) DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES TUMEURS CARDIAQUES

Le diagnostic différentiel des tumeurs intramyocardiques est très complexe au niveau de la séméiologie clinique.

Ces tumeurs peuvent emprunter une séméiologie clinique de bon nombre d'affections couramment connues en cardiologie.

C'est pourquoi, grâce aux investigations complémentaires et essentiellement la coronarographie et cinéangiographie, on parvient à visualiser ces tumeurs de façon précise.

On peut être attiré par l'apparition de troubles cardiaques graves (accès de tachycardie paroxystique comme dans l'observation du chapitre II) chez un enfant qui ne présente apparemment pas de passé cardiologique précis; de la survenue d'une insuffisance cardiaque avec oedèmes, d'un souffle systolique apparu de façon subite chez un enfant.

A) diagnostic différentiel des syndromes cardiaques classiquement décrits

1) survenue d'une cardiomégalie ou d'une insuffisance cardiaque

33 cas sur les 68 relatés;

- a) myocardites : - infectieuses
- rhumatismales (Réf. 31)
- idiopathiques.

Apparition de signes d'insuffisance cardiaque chez un sujet sans antécédents particuliers, d'une tachycardie sans relation avec la température, d'un assourdissement des bruits du coeur, d'un bruit de galop, et de troubles de la conduction.

Mais, les signes biologiques sont alors précieux et font la preuve d'une atteinte rhumatismale ou infectieuse.

- b) péricardites :

C'est l'épanchement et la radioscopie montrant une immobilité de la masse cardiaque ainsi que l'électrocardiogramme montrant un bas voltage qui permettront de faire le diagnostic.

- c) fibro-élastose endocardique :

Rare, elle est évoquée par différents auteurs (17 - 22 - 29).

Sur le plan anatomo-pathologique, il s'agit d'un épaissement fibreux de l'endocarde pariétal, au niveau des cavités gauches. C'est le diagnostic différentiel le plus délicat d'avec
d

les fibromes intramyocardiques. Elle touche les nourrissons et se caractérise par la survenue brutale d'une dyspnée avec insuffisance cardiaque et souffle d'insuffisance mitrale.

A l'électrocardiogramme, on note une hypertrophie gauche électrique mais n'apparaissent pas de signes électriques de troubles de conduction.

C'est essentiellement l'angiographie qui infirmera le diagnostic et aussi malheureusement l'évolution qui, dans cette affection, est très rapide. (quelques jours après les premiers symptômes).

d) glycogénose cardiaque (Réf. 7) DISANT et ANDERSEN

Cette affection typiquement du nourrisson consiste en un envahissement glycogénique du myocarde.

Là encore, la mort survient rapidement après des signes d'insuffisance cardiaque grave.

La radio met en évidence un cœur augmenté de volume dans son ensemble.

L'électrocardiogramme montre des QRS de grande amplitude avec troubles de la repolarisation.

L'angiographie permet d'éliminer une tumeur au sein du myocarde.

e) cardiopathies congénitales

- retrecissement pulmonaire,
- communication interventriculaire,
- rétreçissement aortique.

L Le problème est celui d'un souffle systolique de type éjectionnel.

Le recours à l'angiographie et au cathétérisme permettront de poser le diagnostic de façon formelle.

f) coronnaire gauche anormale

En effet, nous avons vu dans les anomalies électrocardiographiques la fréquence de l'existence de signes électrocardiographiques d'ischémie ou de névrose myocardique.

On pourra donc être amené comme dans notre observation à éliminer une origine de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.

Cette affection rare d'évolution fatale est imprévisible. Les signes cliniques peuvent être ceux de la série coronarienne avec signes digestifs (type vomissements) mais surtout, d'une dyspnée, de douleurs thoraciques particulièrement violentes.

Les tracés électrocardiographiques peuvent objectiver des signes de nécrose myocardique dans la région antérieure.

La radio thoracique montre une augmentation brutale du volume du cœur avec dilatation ventriculaire gauche.

La mort subite peut survenir même avant l'apparition de l'insuffisance cardiaque.

L'angiographie par voie veineuse montre un petit ventricule droit, des artères pulmonaires normales, un gros ventricule gauche.

C'est la visualisation de l'artère coronaire gauche issue de l'artère pulmonaire qui fait le diagnostic.

B) l'anatomie-pathologie permettra d'éliminer les autres tumeurs cardiaques :

- péricardiques
- endocardiques

1- les myxomes

qui s'opposent aux fibromes de la fosse ovale de l'oreillette gauche.

En conclusion, selon GOLDWIN, il faut particulièrement insister sur les troubles du rythme comme fortement évocateurs d'une tumeur cardiaque.

Comme nous l'avons dit plus haut, ces tumeurs sont capables d'emprunter une séméiologie clinique très variée. Aux troubles du rythme il faudra toujours rechercher des signes pouvant attirer l'attention sur d'autres systèmes que la sphère cardiovasculaire et savoir les y rattacher.

Les principales manifestations cardiovasculaires autres que les troubles du rythme sont essentiellement :

- 1 - la péricardite avec tamponade,
- 2 - l'obstruction cardiaque,
- 3 - l'hypertension artérielle pulmonaire,
- 4 - les embolies à répétition,
- 5 - les douleurs angineuses,
- 6 - anémie hémolytique,
- 7 - les syndromes pouvant faire penser à une atteinte infectieuse.

Cessent des ~~tumeurs~~ tumeurs élastiques, pédiculées, et qui peuvent être responsables d'embolie, mais qui sont rares chez l'enfant (Réf. 18)

2 - les sarcomes

Que l'on retrouve volontiers au niveau de l'oreillette droite et qui sont beaucoup plus volumineux. Ils sont responsables d'une défaillance cardiaque rapidement fatale.

3 - les lipomes

Plus fréquents chez les sujets âgés et dont l'évolution est rarement sévère.

4 - Les rhabdomyomes

Qui sont des tumeurs électives du nourrisson et de l'enfant, mais dont les manifestations cliniques sont souvent absentes. Il s'agit d'une découverte d'autopsie (Ref. 14)

5 - l'hémangiome

Qui est une ~~tumeur~~ tumeur pouvant intéresser toutes les tuniques, on y retrouve une réaction péricardique (réf. 11).

6 - les polypes papillaires

Que l'on retrouve à la face ventriculaire des valves sigmoïdes (Réf. 2)

IV - TRAITEMENT

TRAITEMENT

-:--:-:-:-

I METHODES

Il existe trois grandes rubriques que nous allons passer en revue.

1°) la chimiothérapie

Elle s'adresse jusqu'alors aux tumeurs malignes et on ne retrouve pas dans la littérature de traitement chimiothérapique des tumeurs bénignes du coeur.

2°) la radiothérapie

Là encore, nous n'avons pas retrouvé d'indications dans le cas de fibrome intramyocardique. Cependant, le problème, s'il était à envisager, soulève les remarques suivantes :

a) la zone à irradier est extrêmement vulnérable quant - aux complications de la radiothérapie. En effet, les inconvénients à brève échéance (6 mois environ) sont les suivants :

- les douleurs médiastinales violentes
- les péricardites constrictives

(cf. thèse de J. P. GALLAZZINI

25 mai 1973 - AMIENS)

b) la durée d'évolution d'une tumeur bénigne pouvant être assez longue, les cellules se multipliant à faible vitesse (les cas de fibrome étudiés donnent une moyenne de durée d'évolution de 3 à 10 ans) font que l'indication de la radiothérapie n'a pu être retenue jusqu'à ce jour

c) cette technique ne pouvait être envisageable que sur une tumeur pour laquelle la chirurgie s'avérerait inefficace et dotée d'une radiosensibilité suffisante, or les fibromes sont très peu radiosensibles.

d) une telle indication a donc été repoussée car le risque des complications post-radiothérapiques a été jugé plus important que le bénéfice escompté sur l'évolution de la tumeur.

3°) la chirurgie

Elle reste le recours essentiel.

a) technique thoracotomie avec abord cardiaque direct sous C. E. C. - Péricardectomie et abord de la tumeur.

b) conditions Nous devons souligner ici que c'est grâce aux techniques de circulation extracorporelle que la chirurgie est ainsi réalisable.

4°) traitement symptomatique

Il est mis en oeuvre chaque fois que cela est nécessaire :

- 1 - traitement de l'insuffisance cardiaque
- 2 - des troubles du rythme et de la conduction
- 3 - d'un tableau de choc et decollapsus
- 4 - d'une tamponade par ponction péricardique.

Mais, comme le souligne, BARABE (Vie médicale 54 - 11 - 1289 - 1300 Mars 1973/3), ces malades répondent mal à ces thérapeutiques et les récurrences sont de règle.

II INDICATIONS

Nous retiendrons donc les possibilités chirurgicales dans le cadre des tumeurs bénignes intramyocardiques.

a) la condition essentielle réside dans le fait que la tumeur soit clivable permettant ainsi une exérèse parfaite de la tumeur.

En effet, si le tissu myocardique est infiltré, la cure chirurgicale sera impossible.

b) la position de la tumeur au sein du myocarde. La tumeur ne doit pas se situer en certaines zones stratégiques du myocarde.

- sur le trajet des artères coronaires,
- sur le septum interventriculaire ainsi

que sur les zones d'insertion des valves, ce qui comporterait un risque léthal pour le malade.

III LA GREFFE CARDIAQUE

Il est possible que dans l'avenir ces tumeurs soient de bonnes indications, si les progrès immunologiques le permettent.

Actuellement, le pronostic de la greffe reste de 15 % de survie supérieure à 1 ans.

IV RESULTAT

L'évolution de ces fibromes sur le plan thérapeutique est directement liée à la localisation et l'implantation de la tumeur au sein du myocarde.

Ces deux facteurs conditionnent en effet les possibilités chirurgicales.

Pour étudier cette évolution, nous nous référerons à nos 68 cas relatés.

1 - avant 1952 (GOLDBERG Réf. 17)

Les possibilités thérapeutiques étaient faibles et ce sont les premiers auteurs qui ont tenté une exérèse après thoracotomie (dans cette observation, le fibrome n'a pu être extirpé).

Avant cette période (27 cas relatés), ces tumeurs évoluaient vers la mort après aggravation rapide (1 an à 2 ans) des symptômes et le diagnostic était alors une découverte d'autopsie.

2 - Depuis 1952

Les progrès des techniques opératoires et surtout, l'apparition de la circulation extracorporelle ont permis un grand progrès.

a) avant la C. E. C.

On ne pouvait tenter l'exérèse de tumeurs qu'en utilisant des instruments aussi ingénieux que possibles. Mais les possibilités restaient fort limitées.

Selon RABAGO (Réf. 24), sur 19 cas d'intervention, on ne note que 2 survivants

b) Depuis la C. E. C.

C'est GRAFOORD (Réf. 6) en 1954 qui extirpe le premier avec succès un myxome intramyocardique sous C. E. C.

PARKS (Réf. 22) fut le premier à extirper un fibrome intramural.

En résumé des tableaux relatés sur 69 cas, 25 ont été opérés.

6 fibromes étaient inextirpables, car infiltrant le myocarde ou étant situés dans des zones stratégiques décrites plus haut.

7 se sont soldés par des échecs

13 ont été des succès.

3 - recul des fibromes opérés connus à ce jour

AUTEURS	INTERVENTION	RECU CONNU
PARKS	15 oct 59	15 ans recul le plus long
GEMA N° 1	Juillet 64	27 mois
GEMA N° 2	Février 66	10 mois
KAY	Juillet 64	4 ans
BJORK	Février 67	13 mois
LINCOLN	Mars 67	8 mois
FOUCHARD	28 janvier 71	15 mois
SOULIE	Mars 67	suivie en consultation
FOUCHARD	Janvier 71	suivie en consultation
ROUXEL	12 juillet 72	suivie en consultation

CONCLUSIONS DE THESE

-:-:-:-:-:-:-

Les fibromes intramyocardiques à propos d'un cas.

- Les fibromes cardiaques sont des tumeurs primitives bénignes par leur nature histologique, d'origine conjonctive, faite de tissus fibreux mais potentiellement mortelles par leur situation intramurale et leurs conséquences hémodynamiques et rythmiques.

-

- Les examens complémentaires ont permis de visualiser la tumeur et d'éliminer une autre étiologie.

1 - le télécoeur de face attirait l'attention par une voussure insolite de l'arc moyen sans modifications de la vascularisation pulmonaire.

2 - l'E. C. G. d'effort n'a pas montré de majoration de l'inversion de l'onde T.VL et permet d'exclure une coronaire gauche anormale.

3 - Angiographie et ciné-angiographie qui ont montré l'existence d'une tumeur refoulant de part et d'autre les branches diagonale et interventriculaire de la coronaire gauche : c'est au temps tardif capillaire que l'épaississement anormal de la région latérale et haute du ventricule gauche apparaît le mieux.

- Sur le plan thérapeutique, le geste essentiel est la chirurgie.

- Radiothérapie ou chimiothérapie ne peuvent être utilisées, car il s'agit d'une tumeur bénigne à évolution très lente et très peu sensible à la radiothérapie ou aux antimitotiques et les risques secondaires de ces thérapeutiques (péricardite ou médiastinite post-cobaltothérapique) dépassant largement le bénéfice escompté.

- La chirurgie reste le recours essentiel, mais dans notre observation, l'exérèse chirurgicale de cette tumeur intramyocardique fut impossible. En effet, la nécessité de préserver l'intégrité de certaines zones stratégiques dangereuses ou inaccessibles (septum inter-ventriculaire et paroi latérale haute du ventricule gauche servant de support à la valve mitrale) a interdit tout geste curateur.

- Dans le futur, il est possible que la fréquence des crises de tachycardie ventriculaire et l'handicap fonctionnel en résultant, nous conduisent à discuter l'éventualité d'une transplantation cardiaques.

- Sur le plan pathogénique (selon WILLIS, the spread of tumors in the human body) il s'agit d'une dysgénésie précoce intervenant au moment de la différenciation du mésenchyme cardiaque primitif.

- 0 - ALBERS
Atlas der pathologischen anatomie
BONN 1883

- 1 - ALBRECHT
Vehr uher hamartome
path. Ges. 7 - 153, 1904

- 2 - BADINI A. , BERSI S.
Sui papillomi delleendocardio valvulare
Arch. Vecchi. Anat. Pat. Aout 68 - 52.

- 3 - BASZCZYNSKI J., MAJCHERSKI T.
Pierwosny guz serca u nieunowlelia - Hamartia
myo-elasto-fibroidea
Kardial Polska 1963.

- 4 - BENJAMIN M. G.
Primary fibromyxome of the heart
Arch. Path. 1939

- 5 - BICKFORD B. J., EGAN M. and BRYCE G.
Surgical treatment of tumors of the heart -
A report of two cases.
Brit. J. Surg. 1956

- 6 - CRAFOORD C. L.
Discussion on mitral stenosis and mitral insufficiency
LAMCR Philadelphia March. 1955, p 202.

- 7 -- DISANT AGNES P. A., ANDERSEN D. H.
Glycogene storage disease of the heart.
Pædiatrics 1950

- 8 - EDLUND S. and HOLMDAHL K.
Primary tumor of the heart - report of a case
Acta pediatric 1957

- 9 - FOLGER G. M. , PERERS H. J.
Nodular fibroelastosis - a tumorous malformation
of heart.
Am. J. Cardiol. 1968
- 10 - FOUCHARD J., CABROL et A. CHOMETTE, BENNETON
Fibrome du ventricule gauche révéle par des T. V.
opéré avec succès chez un enfant de 4 ans.
Arch. Mal. Coeur.
- 11 - FRANCIOSI R. , GAY R., PERRY A.
Vascular hamartoma of the heart in a child
Am. Heart. J. 1970
- 12 - GASSMAN H. S. , RUSSELL MEADOWS J. and BAKER
Metastatic tumors of the heart
Am. J; Med. 1955 - N° 357
- 13 - GEHA A. S. WEIDMAN W. H. SOULE E. H.
Intra-mural ventricular fibromar
Circulation 1967 - N° 427
- 14 - HEATH D., PATH M. C.
Patholgy of cardiac tumors
Am. J. Cardiol. 1968 - N° 315
- 15 - HURST W, COMMANDER and COOPER
Nēoplastic disease of the heart
Am. Heart. J. 1955 - N° 782
- 16 - JAMES U and STANFIELD H.
A case of fibroma of the left ventricle in a child
of 4 years
Arch. Dis. Child 1955 - N° 187
- 17 - KNIERIEM H. J. and NESSLER L.
Intramurales fibrom des herzmuskels
Z. Kreislanfforsch 1968 - N° 997

- 18 - Mc GREGOR G. A. and CULLEN R. A.
The syndrome of fever, a noemia and high
sedimentation rate with an a trial myxoma
Brit. H. J. 1959 N° 991
- 19 - MAHAIM
Les ~~tumeurs~~ et les polypes du coeur
Etude anatomo-chimique
Masson Paris 1945
- 20 - MACHEREV W.
Ein fibrom mit knochenbildung in der muskulatur
des linken ventricukels
Beitrag - Path. Anat. 1938 - N° 565
- 21 - Mc CUE M. C. , HENNINGAR
Congenital sub aortic stenosis caused by a
fibroma of the left ventricle
Pediatrics 1955 - N° 372
- 22 - PARKS F. R., ANDAMS and LONGMIRE
Successful excision of a left ventricular
hamartoma : report of a case
Circulation 1962 - N° 1316
- 23 - PRICHARD R. W.
Tumors of the heart - review of the subject
and report of on hundred and fifty cases.
Arch. Path. 1951 - N° 58
- 24 - RABAGO G., CASTILLON and BRITO
Intra-cardiac fibroma operated with extra-
coporial circulation
J. Cardiol. Vasc. Surg. 1963 - N° 603

- 25 - SCOTT R. W. and GARVIN
Tumors of the heart
Am. Heart 1963 - N° 431
- 26 - SHELBURNE S. A.
Primary tumors of the heart with special
reference to certain features which led to a
logical and correct diagnosis before death
Ann. Int. Med. 1935 - N° 340
- 27 - STRAUSS R. et MERLISS
(bis) Primary tumor of the heart
Arch. Path. 1945 - N° 74
- 27 - SVEJDA J. and TOMASEK
Fibroms ~~huma~~artoma or so called fibroma of
the myocardium
J. Path. Bact. 1960 - N° 430
- 28 - TESLER N. F. , HALIMMAN
Il trattamento chirurgico dei tumori cardiaci
primitivi dell' infanzia
Minerva cardio-angiol. 1971 - N° 239
- 29 - VALLEDOR T., BORBOLLA
Fibroma of the heart - case report
Dis. Chest. 1960 - N° 698
- 30 - VANDERHAUSWAERT L/ G/
Fibroma of the right ventricle producing severe
tricuspid stenosis.
Circulation 1965 - N° 451

- 31 - WILLIAM S. H.
Fourteen cases of idiopathic myocarditis
in infants and children
Arch. Dis. Child 1953 - N° 271
- 32 - WILLIS R. A.
The spread of tumors in the human body
2nd -Ed- Butterwood - Co LONDON 1952
- 33 - WILLIS R. A.
The borderland of embryologie and
pathology
Butterwood, LONDON 1958
- 34 - WU J. P.
Intramural fibroma of the heart
Wisconsin med. J. 1969 - N° 253
- 35 - YATER W. M.
tumors of the heart and pericardium,
pathology, symptomatology and report
on nine cases.
Arch. Int. Med. 1931 - N° 627
- 36 - Vie Médicale
Réf. II Mars 73/3
54 ème année.

BIBLIOGRAPHIE II

-:-:-:-:-

Auteurs de publications de tumeurs relatées
dans nos tableaux récapitulatifs non cités par ailleurs
dans la thèse.

- 1855 : LUSCHKA Ein Fibroid in Herzfleische
Virchows Arch. Path. Anat. 8 - 343 - 1855
- 1871 : WAGSTAFFE
Fibroms tumor of the heart
Transact. Path. Soc. 22 - 121 - 1871
- 1880 : ZANDER
Fibrom des Herzens
Virchows Arch. Path. Anat. 80 - 507 - 1880
- 1924 : MONCKEBERG
Berlin Springer Verlag 482 - 1924
- 1927 : TEUSEMER
Frankfurt Zschr Path. 35 - 101 - 1927
- 1930 : BROWN
a case of congenital rhabdomyoma
Lancet 1 - 915 - 1930
- 1937 : FIDLER
Primary fibrosarcoma of the heart
Am. Heart 13 - 736 - 1937
- 1938 : SYMEONIDIS
Fibroelastosen des myokards
Virchows Arch. Path. Anat. 302 - 283 - 1938
- 1940 : VUKAN
A case of tumor of the heart
Orvosi Metil. 84 - 356 - 1940
- 1940 : SMINK
Virchows Arch. Path. anat. 307 - 20 - 1940

- 1949 : KULKA
Intramural fibroma of the heart
Am. J. Path. 25 - 549 - 1949
- 1954 : BIGELOW
Primary tumors of the heart
Cancer 7 - 549 - 1954
- 1955 : FROBOESE
Elastofibrom
Arch. Kinderhkd 151 - 59 - 1955
- 1956 : RADNAI
Über das intramural fibrom
Zbl. Allg. Path. 95 - 527 - 1956
- 1955 : NAEVE
Kinderarztl Praxis 23 - 304 - 1955
- 1956 : CONLON
Embryonic mesenchymal tumor of the heart
Am. J. Clin. Path. 26 - 297 - 1956
- 1956 : SOLIGNAC
Contribution à l'étude et au diagnostic
des tumeurs primitives du coeur chez
l'enfant.
Thèse PARIS 1956
- 1957 : CLAY
Intramural fibroma of the heart
J. Path. Bact. 74 - 163 - 1957
- 1958 : AURIOL
Fibrome intramural du coeur
Bull. Ass. France Cancer 45 - 70 - 1958
- 1959 : JERNSTROM
intramural fibrom of the heart
Am. J. Clin. Path. 32 - 250 - 1959
- 1960 : BOYETTE
Cardiac fibroma
N. Carolina med. J. 21. 544 - 1960

- 1962 : ABBOT
Ann. Surg. 155 - 855 - 1962
- 1962 : GRIFFITHS
Primary tumors of the heart
Clin. Radiol. 13 - 183 - 1962
- 1965 : FREEMAN
Cardiac tumor pathology
J. Louisiana Med. Soc. 117 - 270 - 1965
- 1962 : BURKMARDT
Elastomyofibrom
Arch. Kinderheilk 167 - 263 - 1962
- 1963 : TEOM
Fibromatosis in an infarct
J. Path. Bact. 85 - 521 - 1963
- 1964 : DERÖBERT
Le fibrome du coeur
Am. Med. Leg. 44 - 368 - 1964
- 1965 : PALASTHY
Helv. Poediat. Acta 20 - 128 - 1965
- 1965 : DAHLGREN
Primary fibroms of the heart
Acta. Path. Microbial. 63 - 355 - 1965
- 1965 : WILSON
Primary myocardial fibroma
Radiology 84 - 1076 - 1965
- 1966 : HOEN et ELLIS
intramural fibroma of the heart
Am. J; Cardiol 17-579 - 1966
- 1967 : Gerbode
Surgical management of tumors of the heart
Surgery 61 - 94 - 1967
- 1967 : BJORK
Fibroma in the ventricular septum
Scand J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 191 - 1967
- 1968 : SOULIE
Fibrome du ventricule droit opéré avec succès
Arch. Mal. coeur. 9 - 1330 - 1968
- 1968 : LINCOLN
Successful excision of an endocardial fibroma
J. Thoracic cardiovasc. Surg. 56 - 63 - 1968

- 1968 : IABLONSKAIA
Multiples fibromes du coeur chez un enfant
(Russie) *Pédiatria* 47 - 82 - 1968
- 1968 : KAY
tumor of ventricular septum
J. Cardiovascular Surg. 9 - 434 - 1968
- 1968 : LAROUICHE
Le fibrome cardiaque intramural
Am. Anat. Path. PARIS 461 - 1968
- 1969 : OSANO
Intramural fibroma of the heart
Pediatrics 43 - 605 - 1969
- 1970 : QAIFE
Detection of cardiac tumors
J. Nuclear Med. 11 - 605 - 1970
- 1971 : VANDERHAUWAERT
Cardia tumors in infancy and childhood
Brit. Heart 33 - 125 - 1971
- 1971 : HALL
Intramural fibroma of the left ventricle
Thorax 481 - 1971
- 1971 : SIMCHA
Primary cardiac tumors
Arch. 508 - 1971
- 1974 : ROUXEL
tumeur vasculaire bénigne du coeur
Archives des maladies du coeur et des vaisseaux
T 67 N° 10 1974

Adendum

GOODWIN J. F. Introduction the spectrum of cardiac
tumors symposium on cardiac tumors.
Am. J. Cardiol. 21-307 - 1968

